

Rehabilitación pulmonar en niños con fibrosis quística

Marian González Cely — magonzalez11@areandina.edu.co
José Alejandro Hernández — johernandez17@areandina.edu.co
Paola Valencia Bonilla — juvalencia@areandina.edu.co

Estudiantes Programa Terapia Respiratoria. VIII semestre. Práctica integral.
Fundación Universitaria del Área Andina.

Resumen

Se hizo una revisión bibliográfica sobre la rehabilitación pulmonar en niños con fibrosis quística, siendo esta una enfermedad con repercusiones graves sobre varios órganos del cuerpo, especialmente los pulmones, que presentan una mucosidad más espesa y viscosa, a diferencia de una persona sana, y que obviamente sin un tratamiento fisioterapéutico apropiado, podrían presentarse bloqueos en la vía aérea o convertirse en un ambiente ideal para la proliferación de agentes infecciosos (Dequeker y Cassiman, 2014). Por tanto, en este trabajo se pretende informar al terapeuta respiratorio sobre las técnicas fisioterapéuticas más adecuadas para el tratamiento de esta enfermedad, basadas en la evidencia. Además, se mencionan las características más relevantes en los tipos de ejercicios y la nutrición que deben establecerse en esta clase de pacientes, ya que resultan siendo un complemento importante en el pronóstico y calidad de vida de las personas que padecen de fibrosis quística.

Palabras clave: fibrosis quística, rehabilitación pulmonar, niños.

Introducción

La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad hereditaria, genética, no contagiosa, fatal en poblaciones caucásicas. 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), que afecta algunas glándulas del organismo, especialmente las glándulas productoras de moco de los bronquios, las glándulas sudoríparas y otras glándulas como el páncreas (Fundación Neumológica Colombiana, 2014). Esta enfermedad afecta, por lo general, a la población aria. Es causada por la mutación de un gen que codifica una proteína reguladora de la conductancia transmembrana (CFTR) (Escobar y Sojo, 2014). Según la asociación neumológica colombiana, afecta aproximadamente uno de cada 2.500 niños y hasta el momento no tiene cura (Fundación Neumológica Colombiana, 2014). En Colombia no se conoce el dato exacto de los niños que nacen afectados por la enfermedad; sin embargo, podemos decir que cerca de uno de cada cinco mil niños colombianos tendrán FQ. No obstante, resulta preocupante que en el país la FQ se diagnostica tardíamente, cuando ya se ha presentado el daño pulmonar y pancreático, razón por la cual causa gran mortalidad en los afectados (Universidad del Rosario, 2011).

La fibrosis quística se caracteriza por la afectación de varios órganos, entre ellos el páncreas, el hígado y el pulmón. La afectación pulmonar es la más grave, debido a las continuas infecciones que se derivan a la excesiva secreción de moco generando un ambiente propicio para la proliferación de las bacterias. Esto hace que se deteriore el tejido pulmonar conllevando la realización, muchas veces, de un trasplante (Fundación Neumológica Colombiana, 2014).

Como tratamiento de la fibrosis quística, encontramos la rehabilitación pulmonar que puede ayudar a mejorar la calidad de vida de estos pacientes, mejorando la capacidad de eliminar las secreciones de moco que se generan en la vía aérea, y por tanto, disminuyendo los riesgos que ocasionan esta enfermedad (López y Morant, 2004).

Según la asociación neumológica colombiana, la rehabilitación pulmonar es una intervención terapéutica multidisciplinaria para pacientes con enfermedades respiratorias crónicas, que tienen síntomas y deterioro de la capacidad para realizar las actividades de la vida diaria (Fundación Neumológica Colombiana, 2014).

Considerando que las técnicas de rehabilitación pulmonar en niños con FQ mejoran notablemente la evolución, pronóstico y calidad de vida de los pacientes, es por ello por lo que se hace necesario el desarrollo de este tipo de revisión bibliográfica que es de interés en el esfuerzo por mejorar la experiencia y técnica de los profesionales que la aplican, para así mejorar la calidad de la atención médica.

Objetivo general

Recopilar y analizar las técnicas de rehabilitación pulmonar que se manejan en niños con fibrosis quística.

Objetivos específicos

- Realizar una revisión bibliográfica con el fin de brindar información al personal de terapia respiratoria, acerca de la rehabilitación pulmonar que se lleva a cabo en pacientes pediátricos con fibrosis quística.
- Identificar las técnicas más apropiadas de rehabilitación pulmonar en niños con fibrosis quística.
- Transmitir nuevos conocimientos acerca del tratamiento que se lleva a cabo con los pacientes pediátricos con fibrosis quística.

Revisión descriptiva de la fibrosis quística

La fibrosis quística es una enfermedad multisistémica donde el principal problema existente es en el sistema respiratorio.

Esta enfermedad es causada por la mutación en un gen que codifica una proteína reguladora de la conductancia transmembrana (CFTR). La naturaleza de las inmutaciones se correlaciona con la gravedad de la alteración pancreática y el grado de anormalidad del cloro en el sudor. La proteína CFTR es una glucoproteína transportadora de membrana dependiente de AMP (monofosfato de adenosina cíclico) responsable de una de las vías de transporte de iones de cloro en las células epiteliales, que también pueden controlar la función de otras proteínas de membrana, como los canales auxiliares de cloro y de sodio (Escobar y Sojo, 2014).

Fisiopatogenia (compromiso respiratorio)

El compromiso respiratorio está presente al nacimiento con inflamación de la vía aérea. Esto se ve agravado por el espesamiento de las secreciones bronquiales, las cuales son el lugar ideal para el crecimiento de gérmenes no habituales que inducen a una respuesta inflamatoria, principalmente a base de polimorfonucleares, los cuales liberan enzimas proteolíticas, y radicales libres que destruyen el parénquima pulmonar, llevando a la pérdida de la estructura elástica, con lo que se producen bronquiectasias y fibrosis, que llevan a la insuficiencia respiratoria y la muerte (Largo, 2009).

El estudio bacteriológico de las secreciones demuestra que el germen más frecuente, desde los primeros años hasta la adolescencia, es el *Staphylococcus aureus*, alcanzando hasta 66% de presencia. Las *Pseudomonas aeruginosas* van aumentando desde los primeros años, 30% hasta 60% - 80% en adultos, siendo el germen que mayor respuesta inflamatoria desencadena, pasando de repetidas infecciones agudas a la infección crónica; concuerda con la aparición de la forma mucoide, donde las colonias se rodean de arginato, un polisacárido, se ubican de preferencia en la vía aérea periférica. Otro germen frecuentemente encontrado es el *Haemophilus influenzae* y menos frecuentes: la *Stenotrophomonas maltophilia*, la *Burkholderia cepacia*, y otros bacilos Gram-negativos (Largo, 2009).

A medida que se tienen mejores métodos de diagnóstico bacteriológico, se ha logrado demostrar que otros gérmenes tienen un papel muy importante en la evolución pulmonar, principalmente las *Mycobacterium avium*, abscesos y otras (Largo, 2009).

El compromiso pulmonar progresivo se deriva en insuficiencia con hipoxemia e hipercapnia con cor pulmonale en etapa terminal. Dentro de las complicaciones infrecuentes está el neumotórax, el neumomediastino y la hemoptisis severa. Todas ellas de difícil manejo, ya que se presentan enfermos graves con enfermedad crónica (Largo, 2009).

Los problemas más comunes que requieren de especial atención en estos pacientes, son la excesiva secreción bronquial, la disminución de la tolerancia al ejercicio y la sensación de falta de aire (Elbasan, Tunali, Duzgun y Ozcelik, 2012).

Rehabilitación en niños con fibrosis quística

La Sociedad Americana de Tórax (ATS, por sus siglas en inglés) define la rehabilitación pulmonar de la siguiente manera: “La rehabilitación pulmonar es un programa multidisciplinario de cuidados para pacientes con alteración respiratoria crónica que es individualmente preparado y diseñado para optimizar su desempeño físico y social y su autonomía”.

La importancia de esta radica en que el paciente con enfermedad respiratoria crónica experimenta disnea ante el ejercicio físico, lo que hace que limite su realización presentando desacondicionamiento físico. Progresivamente, ante nuevos esfuerzos físicos, el paciente siente mayor sensación de disnea y fatiga, y, en consecuencia, mayor abstención de ejercicio, estableciéndose un círculo vicioso que conduce a una reducción progresiva de la actividad física, laboral y social del enfermo y a su aislamiento emocional. Estos cambios generan, con frecuencia, ansiedad y depresión, pérdida de la autonomía y la autoestima y, en términos prácticos, producen un deterioro de la calidad de vida. La rehabilitación pulmonar busca romper este círculo vicioso y llevar al paciente al máximo potencial físico, mental, emocional, social y vocacional que le sea posible (Fundación Neumológica Colombiana, 2001).

Por tanto, los programas de ejercicio aeróbico son eficaces en el aumento de la aptitud física y la resistencia muscular, además de la fisioterapia respiratoria. Por consiguiente, es importante proporcionar programas de rehabilitación pulmonar, además de asistir regularmente al médico tratante para aumentar la calidad de vida y prolongar la supervivencia en niños con fibrosis quística (Elbasan et al., 2012).

Según la evidencia científica

Varios estudios han demostrado efectos favorables de programas de ejercicio en niños y adultos con fibrosis quística. Específicamente, un aumento en la actividad física se asoció con una mejoría en la capacidad del ejercicio, la estabilización y la mejora en la función pulmonar y una mayor calidad de vida (Elbasan et al., 2012).

El ejercicio es conocido por aumentar la capacidad cardiorrespiratoria y la resistencia muscular, disminuyendo la sensación de disnea y una sensación de bienestar (Elbasan et al., 2012).

En el estudio realizado por Elbasan, Tunali, Duzgun y Ozcelik sobre los efectos de la fisioterapia respiratoria y el entrenamiento físico aeróbico en niños pequeños con fibrosis quística, en un programa de ejercicio aeróbico (caminar y correr), se observó un aumento en la resistencia de los músculos respiratorios y la mejoría en el rendimiento aeróbico (Elbasan et al., 2012).

Los pacientes entrenaron tres veces a la semana durante seis semanas. En cada visita se les hizo el ciclo activo de técnicas de respiración y un programa de entrenamiento con ejercicios aeróbicos en cinta. Utilizaron el 75% - 80% de la frecuencia cardíaca máxima durante 30 minutos. La circunferencia del pecho se midió en tres puntos diferentes para evaluar la movilidad torácica. Hubo un aumento estadísticamente significativo y eficaz del tratamiento en la circunferencia del pecho subcostal, epigástrico, regiones axilares y los abdominales, salto en largo, flexión lateral derecha, flexión lateral izquierda, giro a la derecha, giro a la izquierda, hiperextensión del tronco, correr 20 metros, y las pruebas de escalinata de diez escalones. No se obtuvo ninguna diferencia estadísticamente significativa en sentarse y alcanzar la prueba de flexión hacia adelante (Elbasan et al., 2012).

La técnica de ciclo activo de la respiración se utilizó junto con la práctica de ejercicio en pacientes jóvenes con fibrosis quística, clínicamente estables, aumentando la movilidad torácica y los parámetros de acondicionamiento físico: tales como la resistencia muscular, la fuerza, la flexibilidad y la velocidad (Elbasan et al., 2012).

Se piensa que la inclusión de los niños con fibrosis quística en un programa de ejercicio aeróbico en la fase inicial, es importante para el desarrollo de la resistencia muscular y el aumento de la fuerza (Elbasan et al., 2012).

El aumento de la fuerza de los niños con fibrosis quística tras el programa de fisioterapia es relacionado con el entrenamiento aeróbico proporcionado. Las pruebas de correr 20 metros y subir escaleras diez pasos evaluaron la potencia anaeróbica y la velocidad. No es posible considerar la resistencia aeróbica y anaeróbica de forma independiente como el desarrollo e influencia de un área como en la otra. Se observó que el entrenamiento aeróbico también aumenta la resistencia anaeróbica. El objetivo del ciclo activo de las técnicas de respiración era aumentar la expansión torácica. Sin embargo, la postura de los ejercicios combinados con técnicas de respiración aumentó la movilidad torácica y, a la vez, la flexibilidad del cuerpo (Elbasan et al., 2012).

También se encontró que hubo mejoría en todas las pruebas en niños con fibrosis quística a excepción de la sentadilla y ejercicios de flexión. La literatura demuestra que la reeducación en la postura ha mejorado la fuerza de los músculos respiratorios, la expansión torácica y la movilidad abdominal (Elbasan et al., 2012).

El ejercicio estructurado, que se prescribe típicamente en estos pacientes, es de acuerdo con la intensidad, duración y frecuencia específica. La actividad física de intensidad moderada es asociada con mejores niveles de condición física. Debe incluir una evaluación regular de la aptitud, consejo del ejercicio, el seguimiento en la adherencia a este, sensibilización acerca de los beneficios de la actividad física y la introducción de estrategias para mantener o mejorar los niveles de entrenamiento. También debe tenerse en consideración la necesidad de oxígeno y soporte ventilatorio, que es muy importante (Moran y Bradley, 2010).

El estudio realizado por Durán-Palomino et al., muestra el cumplimiento de las recomendaciones a los fisioterapeutas con relación a los componentes y características de las guías de la British Thoracic Society (BTS) en paciente pacientes con FQ. En este se encontró una alta aplicación de técnicas de kinesioterapia respiratoria, las cuales tienen altos niveles de recomendación y evidencia (grado A). Destacan entre ellas, el uso de técnicas de higiene bronquial, el ciclo activo de la respiración y el drenaje autógeno, las cuales presentaron frecuencias de aplicación “siempre” del 54%, 35,3% y 31,3%, respectivamente. Sin embargo, se observó también un elevado porcentaje de intervenciones con bajo nivel de recomendación (grado D), que siendo poco relevantes para el tratamiento de pacientes con FQ, aún son utilizadas por los profesionales encuestados, como la aplicación de solución salina hipertónica en combinación con broncodilatadores para evitar el broncoespasmo (33,9%, ítem 15) y la incorporación de medicación Dornasa alfa (un análogo sintético de la DNAasa I, de acción principalmente mucolítica) en reposo (16,5%, ítem 16), o el uso de técnicas de terapia manual o ejercicios de movilidad torácica y resistida (38,4%) para corregir problemas posturales y respiratorios (Durán-Palomino, Chapetón, Martínez-Santa, Campos-Rodríguez y Ramírez-Vélez, 2013).

Tabla 1. Perfil del desempeño del fisioterapeuta que labora en el área cardiopulmonar según las guías de evidencia de intervención planteadas por la BTS en fibrosis quística.

Perfil de desempeño	GR*	Siempre	Algunas veces	Nunca	No sabe/no responde
		N.º (%)	N.º (%)	N.º (%)	N.º (%)
1 Enseña técnicas de higiene bronquial para mejorar transporte de moco a corto plazo	A	121 (54,0)	75 (33,5)	15 (6,7)	13 (5,8)
2 Utiliza técnicas autónomas de higiene bronquial y adaptada a la preferencia del paciente para mejorar adherencia al tratamiento	B	112 (50,0)	84 (37,5)	13 (5,8)	15 (6,7)
3 Utiliza drenaje postural si es aceptado por el paciente	B	90 (40,2)	96 (42,9)	24 (10,7)	14 (6,3)
4 Usa ciclo activo de la respiración en paciente que necesita higiene bronquial	A	79 (35,3)	91 (40,6)	22 (9,8)	32 (14,3)
5 Usa presión positiva respiratoria en paciente que necesita higiene bronquial	A	42 (18,8)	100 (44,6)	58 (25,9)	24 (10,7)
6 Usa drenaje autógeno en paciente que necesita higiene bronquial	A	70 (31,3)	99 (42,2)	35 (15,6)	20 (8,9)
7 Usa aparatos de oscilación de presión positiva respiratoria en paciente que necesita higiene bronquial	A	27 (12,1)	77 (34,4)	95 (42,4)	25 (11,2)
8 Usa el ejercicio en un programa de fisioterapia para incrementar higiene bronquial en la FQ	D	32 (14,3)	97 (43,3)	68 (30,4)	27 (12,1)
9 Usa aparatos vibración mecánica, en adulto con FQ que necesita higiene bronquial	A	36 (16,1)	72 (32,1)	93 (41,5)	23 (10,3)

Continuación Tabla 1. Perfil del desempeño del fisioterapeuta que labora en el área cardiopulmonar según las guías de evidencia de intervención planteadas por la BTS en fibrosis quística.

Perfil de desempeño	GR*	Siempre	Algunas veces	Nunca	No sabe/no responde
		N.º (%)	N.º (%)	N.º (%)	N.º (%)
10 Usa ventilación de percusión intrapulmonar, en adulto con FQ que necesita higiene bronquial	A	13 (5,8)	63 (28,1)	122 (54,5)	26 (11,6)
11 Usa ventilación no invasiva para higiene bronquial cuando hay evidencia de debilidad de músculos respiratorios y fatiga	A	38 (17,0)	96 (42,9)	65 (29,0)	25 (11,2)
12 Usa ventilación no invasiva cuando el paciente tiene dificultad para eliminar secreciones con otras técnicas	A	24 (10,7)	92 (41,1)	81 (36,2)	27 (12,1)
13 Usa RPPI para higiene bronquial como alternativa cuando hay indicación de ventilación no invasiva	A	18 (8,0)	92 (41,1)	80 (35,7)	34 (15,2)
14 Usa solución salina hipertónica para mejorar la efectividad de las técnicas de higiene bronquial	A	56 (25,0)	109 (48,7)	37 (16,6)	22 (9,8)
15 Usa broncodilatador para evitar broncoespasmo cuando aplica solución salina hipertónica	D	76 (33,9)	63 (28,1)	58 (25,9)	27 (12,1)
16 Usa la <i>domasa alfa</i> para mejorar efectividad de la higiene bronquial	D	37 (16,5)	58 (25,9)	85 (37,9)	44 (19,6)
17 Usa la <i>domasa alfa</i> para mejorar efectividad de la higiene bronquial	D	27 (12,7)	46 (20,5)	111 (49,6)	40 (17,9)
18 Si presenta problemas músculo esqueléticos corrige postura, usa terapia manual, ejercicios de movilidad torácica o ejercicios resistidos	D	86 (38,4)	94 (42,0)	22 (9,8)	22 (9,8)
19 Entrena músculos del piso pélvico	D	14 (5,3)	83 (37,1)	88 (39,3)	39 (17,4)

FQ: fibrosis quística; RPPI: respiración con presión positiva intermitente; BTS: British Thoracic Society
 *GR: grados de recomendación; A: extremadamente recomendable; B: recomendación favorable; C: recomendación favorable pero no concluyente y D: ni se recomienda ni se desaprueba.

Fuente: Durán-Palomino et al. (2013).

La nutrición, un factor importante

La valoración nutricional es muy importante y necesaria; debe tenerse en consideración con las personas que tienen FQ que están físicamente activas, para asegurarse de que reciben suplementos adecuados, ya que cumple un papel importante en la supervivencia de estos pacientes. Se ha demostrado su relación con el pronóstico de la enfermedad pulmonar, y durante la edad pediátrica, su influencia en el crecimiento. A pesar de que el objetivo es optimizar al máximo el estado nutricional de los niños con FQ, hoy la subnutrición y el hipocrecimiento son hallazgos frecuentes; es por esto por lo que el soporte nutricional especializado es muy importante (Souza dos Santos et al., 2011), junto con la monitorización de la evolución en la etapa de rehabilitación y fisioterapia respiratoria (Moran y Bradley, 2010).

Conclusión

En esta revisión bibliográfica sobre la rehabilitación pulmonar en niños con fibrosis quística, es importante resaltar la importancia del ejercicio que debe tenerse en cuenta en estos pacientes, ya que disminuye los efectos cardiorrespiratorios, mejora la calidad de vida y el pronóstico de la misma. Según los estudios revisados, existen técnicas terapéuticas que tienen un mayor grado de evidencias que otras y frecuentemente son utilizadas por el personal de la salud.

Las técnicas de higiene bronquial más usadas por los terapeutas respiratorios, según la BTS, son el ciclo activo de la respiración y el drenaje autógeno, con un alto grado de recomendación grado A.

Según el estudio realizado en Colombia por Durán-Palomino et al. (2013), se observó un elevado porcentaje de intervenciones con bajo nivel de recomendación (grado D), entre ellos, la solución salina hipertónica en combinación con broncodilatadores, la incorporación de medicación Dornasa alfa, y el uso de técnicas de terapia manual o ejercicios de movilidad torácica o resistencia.

Por tanto, se puede evidenciar que el mejor tratamiento para niños con fibrosis quística es la rehabilitación pulmonar a corto y largo plazo, junto con las técnicas utilizadas por los terapeutas respiratorios en este tipo de pacientes, según las recomendaciones dadas por la BTS.

Por último, es importante tener en cuenta que comenzar la rehabilitación pulmonar en las fases iniciales de la enfermedad resulta fundamental, pues hay estudios que demuestran que aumentan el pronóstico y calidad de vida, ya que el ejercicio mejora la capacidad cardiorrespiratoria, la resistencia muscular y disminución de la disnea. Asimismo, la flexibilidad, la velocidad y la tolerancia al ejercicio han sido reportadas como benéficas, para este tipo de pacientes.

Referencias

- Dequeker, E., & Cassiman, J. J. (2014). Fibrosis quística en niños. Citado el 2 de abril, http://cf.eqascheme.org/content/files/public/doc/leaflet/leaflet_spanish.pdf.
- Durán-Palomino, D., Chapetón, O., Martínez-Santa, J., Campos-Rodríguez, A., & Ramírez-Vélez, R. (2013). Cumplimiento de las recomendaciones en rehabilitación respiratoria de la British Thoracic Society en pacientes con fibrosis quística. *Revista Peruana de Medicina Experimental y Salud Pública*, 30(2), 256-261.
- Elbasan, B., Tunalı, 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.
- Escobar, H., & Sojo, A. (2014). Asociación Española de Pediatría. Citado el 25 de marzo, <http://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/10-FQ.pdf>.
- Fundación Neumológica Colombiana. (2001). Rehabilitación pulmonar. De la teoría a la realidad. *Perspectiva Neumológica*, 4(2).
- Fundación Neumológica Colombiana. (2014). Citado el 12 de marzo, <http://www.neumologica.org/fibrosis%20quistica.htm>.
- Largo, I. (2009). Fibrosis quística. Chile, s.n., vol. 6.
- López, J., & Morant, P. (2004). Fisioterapia respiratoria: indicaciones y técnica. Valencia, España, s.n.
- Moran, F., & Bradley, J. (2010). Incorporating exercise into the routine care of individuals with cystic fibrosis: Is the time right? Northern Ireland, UK, Expert Reviews Ltd.
- Souza dos Santos, S., et al. (2011). Association of nutritional status, plasma, albumin levels and pulmonary. Porto Alegre, Brasil, *Nutrition Hospitalaria*.
- Universidad del Rosario. (2011). Fibrosis quística afectaría a uno de cada cinco mil recién nacidos. Programa de Divulgación Científica. Bogotá, fascículo 11 interactivo, vol. 5.