



UNIVERSIDAD
FASTA



BIBLIOTECA

Facultad de Ciencias de la Salud

Lic. En Kinesiología



Kinesioterapia respiratoria en pacientes con Fibrosis Quística ¿Qué factores influyen sobre su efectividad?

“El aire posee cierta virtud oculta. En esa virtud se esconde el secreto alimento de la vida.”

Hermann Boerhaave.

En este espacio me gustaría poder brindar reconocimiento a aquellas personas que me acompañaron y ayudaron durante todo el recorrido de la carrera, sin quienes nunca hubiese llegado a esta instancia. Cada uno aportó muchísimo, incluso tal vez sin darse cuenta, a mí como persona y como futura profesional, muchas gracias.

A mi familia por apoyarme, siempre empujándome a querer más de la vida, y por tenerme la confianza necesaria para darme la oportunidad de vivir esta experiencia única.

A mis compañeros de ruta, amigos que logre descubrir en el transcurso de la cursada de la carrera Licenciatura en Kinesiología, ellos fueron los pilares en mi desarrollo universitario.

A todos los profesores y colaboradores de la Universidad FASTA, pioneros y constructores de la kinesiología, por brindarme todos sus conocimientos y experiencias personales, enriqueciendo este aprendizaje.

Debo agradecerle muy especialmente a los kinesiólogos del HIEMI Rubén Rueda, Bernardo Meneses Alvarez por compartir su espacio conmigo, por su apoyo durante todo este proceso, y mi tutora, la Licenciada Adriana Falconi, un icono en el tratamiento kinésico de pacientes fibroquísticos, gracias por acompañarme en esta ultima etapa. Tu apoyo incondicional fue elemental para llegar a donde estoy.

A la Doctora Julia Elbaba por su interés y aporte a este trabajo.

Por ultimo quisiera agradecerle al Departamento de Metodología de la Investigación, Cecilia Rabino, María Celia Raffo y de Estadística Mónica Pascual.

Resumen

La Fibrosis quística (FQ) es el trastorno autosómico recesivo limitante más frecuente en pacientes de raza blanca. Genera disfunciones en las glándulas de secreción exógena del organismo, causando daño a los sistemas pulmonar, digestivo y reproductor.

Requiere de seguimiento multidisciplinario continuo, dentro del cual se destaca el tratamiento kinésico para brindarles a los pacientes una buena calidad de vida a largo plazo. Esto se logra conservando una buena función respiratoria que le permita al niño mantener libre de secreciones el árbol bronquial, evitando las infecciones; conservar su elasticidad, una buena ventilación pulmonar, mejorar la capacidad pulmonar total, evitar deformaciones torácicas causadas por mala mecánica respiratoria, propiciar la actividad física y lograr la cooperación de la familia y su integración al tratamiento.

Este trabajo presenta el método de estudio de caso como herramienta de investigación en las ciencias de la salud. Se observó la evolución de cuatro pacientes durante su internación en el HIEMI por exacerbación respiratoria de FQ, analizando los posibles factores contextuales que pueden incidir sobre la efectividad del tratamiento kinésico, y buscando describir detalladamente las técnicas kinésicas aplicadas en pacientes internados.

Introducción.....	1
Antecedentes.....	5
Capítulo 1: Anatomofisiología pulmonar.....	7
Capítulo 2: Fisiopatología de la FQ.....	14
Capítulo 3: Fisioterapia en el tratamiento de la FQ.....	22
Diseño Metodológico.....	35
Conclusiones.....	44
Anexo	
Grilla personalizada para recolección de datos.....	71
Consentimiento informado.....	77
Información al paciente.....	78
Puntaje clínico de Shwachman – Birmingham.....	79
Score de Brody.....	82
Puntaje clínico de Tal.....	83
Bibliografía.....	87

Fibrosis Quística



Los pacientes con Fibrosis Quística (FQ) son pacientes crónicos que requieren tratamiento kinésico tanto durante las exacerbaciones respiratorias como entre ellas, ya que su sistema respiratorio no es eficaz cuando se trata de eliminar secreciones.

“Esta enfermedad no es contagiosa y el afectado puede alcanzar un normal desarrollo, siempre que cumpla con un tratamiento precoz y permanente de medicación, nebulizaciones, kinesiología, dieta adecuada, actividad física importante y todo lo que sea médicamente necesario en cada caso”. (Picasso et al., p.3)¹

Es importante que el paciente y la familia comprendan que debemos prevenir enfermedades que pueden sumarse a la patología de base, y atender tempranamente lo que no duele, para evitar el avance silencioso y progresivo de la enfermedad hacia la fibrosis pulmonar. Esto conlleva una necesidad de alta adherencia al tratamiento kinésico.

En este estudio profundizaremos el conocimiento de una realidad con finalidad terapéutica orientadora, para permitir un empleo más eficaz de los instrumentos de kinesiología respiratoria. El resultado final servirá de punto de partida para el trabajo en grupo de profesores, tutores, padres, directivos y especialistas del diagnóstico.

En un estudio realizado en Argentina entre noviembre de 2001 y agosto de 2004 se analizaron los microorganismos patógenos aislados en muestras respiratorias de niños con fibrosis quística se comprobó lo expuesto a continuación.

“De 222 muestras, en 32 (14,4%) no se halló ningún germen patógeno. En las 190 restantes (85,6%) se aislaron uno (n=121) o más (n=69) microorganismos patógenos. Los más frecuentemente aislados, con respecto al número total de muestras estudiadas, fueron: S. aureus 38,7% (n=86), P. aeruginosa 37,4% (n=83), y Haemophilus spp. 15,3% (n=34). Dentro del género Haemophilus, se aislaron cepas de H. influenzae en el 91,2% de los casos. Otros

forma intermitente *S. aureus* y *Haemophilus spp.* y en el 58,8% de ellos, *P. aeruginosa*. El 33,7% ($n=28$) de los aislamientos de *P. aeruginosa*, presentó el fenotipo mucoso.

Los porcentajes de resistencia a los antimicrobianos presentados por *P. aeruginosa* y por *S. aureus* se muestran en las Figuras 1 y 2, respectivamente.

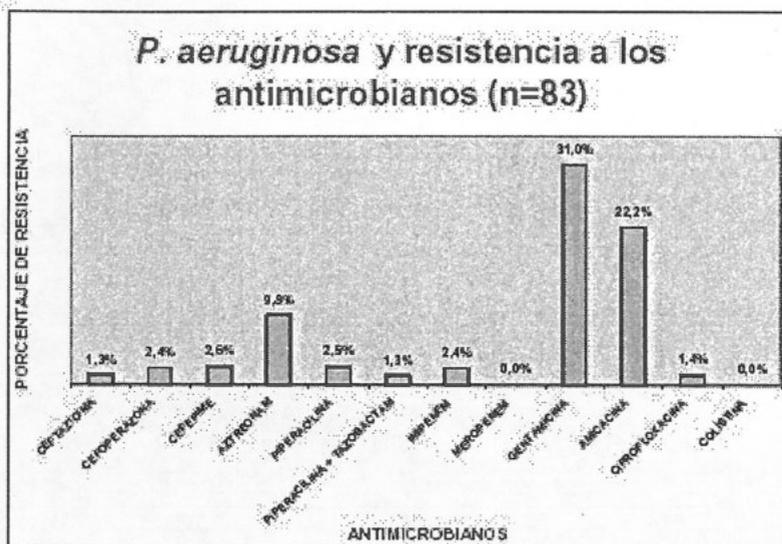
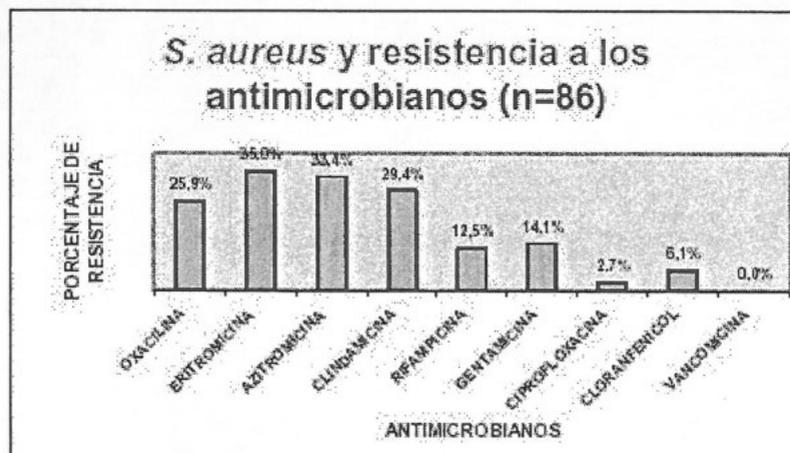


Figura 1. Porcentaje de resistencia a los antimicrobianos ensayados frente a *P. aeruginosa*.



La infección con microorganismos característicos, especialmente *P. Areuginosa*, induce a un proceso inflamatorio persistente y no controlado, produciendo un círculo vicioso que conduce a la triada característica de la enfermedad: Inflamación, Infección, Obstrucción. Lo cual lleva a daño pulmonar irreversible con bronquiectasias, atelectasias, insuficiencia respiratoria y muerte.

Las principales técnicas de tratamiento kinésico respiratorio para pacientes con mucoviscidosis son drenaje postural, percusión y vibración, prácticas altamente efectivas para la eliminación de secreciones. Lo que se busca describir es el beneficio que representan las técnicas anteriormente nombradas para estos pacientes específicamente, quienes se destacan por tener un sistema respiratorio con características anatomofisiológicas particulares. La FQ causa obstrucción pulmonar e incremento de la diferencia alveolo-arterial de oxígeno. En las primeras fases de la enfermedad el volumen residual y la capacidad residual funcional están aumentados, en fases tardías se dan cambios restrictivos, disminución de la capacidad pulmonar total, de la capacidad vital y fibrosis.

Ante lo expuesto nos preguntamos

☉ ¿Cuál es el efecto inmediato y a largo plazo de la kinesioterapia respiratoria sobre cuatro pacientes con fibrosis quística y infección respiratoria internados en el Hospital Materno Infantil durante 21 días cada uno, entre los meses de mayo y agosto de 2009? y ¿qué factores influyen sobre este tratamiento?

Objetivo general:

☉ Comparar el estado general de cada paciente al ingresar a la internación y al momento del alta.

Objetivos específicos:

☉ Identificar factores contextuales que inciden favorablemente o desfavorablemente en la evolución del paciente.

☉ Describir detalladamente las técnicas kinésicas aplicadas en pacientes internados.

☉ Encontrar patrones comunes de evolución en los pacientes internados.

Fibrosis Quística



Antecedentes

Thomas F. Boat, en el libro Nelson Tratado de Pediatría, manifestó con respecto a la fisioterapia torácica "En general no se consigue demostrar una mejora inmediata de la función pulmonar con este tipo de terapia. Sin embargo, la interrupción de la FT en niños mayores con una limitación del flujo aéreo de leve a moderada se asocia con un deterioro de la función pulmonar en 3 semanas, y se observa una mejoría rápida de la misma en cuanto se retorna el tratamiento"³

En el estudio titulado "La Calidad de Vida Relacionada con la Salud en Exacerbaciones Agudas de Bronquitis Crónica y Enfermedad Pulmonar Obstructiva Crónica. Revisión de la Bibliografía" detectaron que la mayoría de los instrumentos genéricos y específicos de enfermedad son adecuados en el contexto de exacerbaciones agudas de bronquitis crónica y enfermedad Pulmonar obstructiva crónica, y revelan que éstas se asocian con deterioro sustancial de la calidad de vida. Y concluyeron que

"Se sabe que las mediciones de calidad de vida y los parámetros fisiológicos brindan información independiente acerca de la condición del paciente. De hecho, los cambios en la funcionalidad respiratoria, en enfermos que mejoran en forma sustancial en términos de calidad de vida y de bienestar general, suelen ser moderados. La mejoría de la HR-QOL puede no corresponder a cambios positivos en el FEV1; es por ello que la salud global debe evaluarse con instrumentos particulares y no puede inferirse a partir de mediciones fisiológicas. Sin embargo, la mayoría de los estudios de tratamiento en pacientes con exacerbaciones de BC y EPOC se basa en los cambios en parámetros funcionales que pueden

largo plazo. Los enfermos con exacerbaciones frecuentes en el curso de un año tienen calidad de vida menos favorable que aquellos con episodios menos frecuentes. En general, los resultados del trabajo confirman la utilidad de las mediciones puntuales de calidad de vida en trabajos clínicos de antibacterianos. Además, estas valoraciones pueden predecir recidiva y mortalidad.

Se requiere una definición reproducible de exacerbación aguda de EPOC/BC y una medición objetiva para determinar su gravedad de manera tal que los enfermos puedan ser clasificados en forma correcta. Los estudios venideros, concluyen los autores, deberán analizar la evolución de la exacerbación aguda en términos de un amplio espectro de puntos finales de valoración, entre ellos, la calidad de vida.¹⁴

El primer estudio prospectivo de micobacterias en FQ no se publicó hasta 1990, año en que Hjelte y cols.⁵ publicaron investigaciones realizadas durante tres años en 54 pacientes con FQ de edades comprendidas entre 3 y 67 años. Se cultivaron micobacterias en el esputo de seis pacientes; en tres de ellos se aisló el *M. avium* intracellulare y las otras micobacterias aisladas fueron *M. kansasii*, *M. gordonae*, *M. tuberculosis* y una no identificada. Según los autores, la identificación de las micobacterias estuvo asociada en los seis pacientes con un deterioro clínico importante con pérdida de peso, empeoramiento de la función pulmonar y progresión de las imágenes radiológicas. Por ello fueron tratados con tratamiento antimicobacteriano, mejorando clínicamente todos ellos. Los autores postulan que en todo paciente con FQ que se deteriore sin causa aparente debe descartarse la infección pulmonar por micobacterias. En estos casos deben hacerse varios análisis de esputo buscando micobacterias, siendo los tests cutáneos de escasa utilidad.

Fibrosis Quística



El pulmón es el órgano encargado de realizar el intercambio gaseoso. Su función primordial es retirar oxígeno del aire para llevarlo a la sangre venosa y eliminar dióxido de carbono hacia el exterior. Pero también cumple otras funciones: metaboliza determinados compuestos, por ejemplo fosfolípidos como la palmitoil fosfatidilcolina, uno de los componentes del surfactante pulmonar; filtra materiales tóxicos para que salgan de la circulación, como por ejemplo pequeños trombos de la sangre antes de que lleguen al encéfalo u otros órganos vitales y hace las veces de depósito de sangre.¹

El epitelio del sistema respiratorio es cilíndrico pseudoestratificado ciliado y contiene numerosas células caliciformes, presentando pocas variaciones en los diferentes componentes de este sistema. Los dos bronquios principales presentan una estructura histológica muy similar a la traqueal, pero en la zona de transición a los pulmones el cartílago adquiere una forma más irregular y la musculatura forma un anillo completo dentro del cartílago. Esta construcción se modifica en forma gradual hacia la región respiratoria, donde la pared está revestida por epitelio cilíndrico bajo².

El oxígeno y el dióxido de carbono se desplazan entre el aire y la sangre por difusión simple, es decir, desde un sitio de alta presión parcial hacia otro de baja presión parcial, de manera parecida al agua que corre cuesta abajo. La ley de difusión de Fick dice que la cantidad de gas que atraviesa una membrana de tejido es directamente proporción a la superficie de la membrana e inversamente proporcional a su espesor. La barrera hematogaseosa posee una delgadez extraordinaria, pero su superficie es de 50 a 100 m². En consecuencia, ésta presenta óptimas condiciones para cumplir su función de intercambio gaseoso. ¿Cómo es posible que haya una superficie tan grande dentro de una cavidad tan limitada como la torácica? Esto sucede porque los pequeños vasos sanguíneos (capilares) envuelven aproximadamente 300 millones de alvéolos, cada uno de los cuales mide alrededor de 0,33 Mm. de diámetro.

sanguíneo y aumenta el espesor de la pared alveolar. El epitelio alveolar se compone de neumocitos tipo I y tipo II, y también se encuentran macrófagos alveolares que se desplazan sobre la superficie del epitelio³

La circulación comienza en la arteria pulmonar primitiva, la cual recibe sangre venosa mixta del ventrículo derecho. Esa arteria se ramifica de la misma forma que lo hace el árbol respiratorio, así es como las arterias pulmonares acompañan a los bronquios por el centro de cada lobulillo. Estas arterias irrigan el lecho capilar de las paredes alveolares donde se realiza el intercambio gaseoso. A continuación las vénulas pulmonares recogen del lecho capilar la sangre oxigenada, para desplazarse entre los lobulillos y al unirse formar cuatro grandes venas que desembocan en la aurícula izquierda.

La arteria pulmonar recibe todo el volumen minuto del corazón derecho, pero el circuito pulmonar ofrece una resistencia extremadamente baja. Para obtener un flujo de 6 litros por minuto basta una presión arterial pulmonar media de apenas 20 cm de agua. Supongamos que el volumen que se exhala con cada respiración es de 500 ml y que ocurren 15 respiraciones por minuto. Entonces el volumen total que sale del pulmón por minuto es $500 \times 15 = 7500 \text{ ml / min}$. Esto se denomina Ventilación Total. Pero no todo el aire que ingresamos a nuestro sistema respiratorio llega a los alveolos, donde se realiza el intercambio gaseoso. De cada 500 ml inhalados 150 ml quedan en el espacio muerto anatómico, el volumen restante $350 \text{ ml} \times 15 \text{ respiraciones por minuto}$ nos da la Ventilación Alveolar que es de 5250 ml / min .

Los músculos de la respiración se pueden clasificar en dos categorías. Por una parte los músculos de la inspiración, que elevan las costillas y el esternón, y por otra los músculos de la espiración que descienden las costillas y el esternón. En estas dos categorías se distinguen además dos subgrupos, los músculos principales y los accesorios. Los principales de la inspiración son los intercostales externos, los supracostales y el diafragma, que es el más importante, ya que por sí solo ensancha

aumenta. Además, los bordes de las costillas se levantan y se desplazan hacia fuera, haciendo que también aumenten los diámetros transversal y anteroposterior del tórax. Los músculos accesorios de la inspiración son los esternocleidomastoideos, escalenos, pectorales mayor y menor, serrato mayor y dorsal ancho.⁴

Durante la respiración en reposo los músculos espiratorios y los accesorios de la inspiración funcionan poco o nada, ya que la espiración se cumple de manera pasiva. Como el pulmón y la pared torácica son elásticos, tienden a recuperar su posición de equilibrio después de cumplirse su expansión activa durante la inspiración.

¿A que se debe el comportamiento elástico del pulmón, es decir su tendencia a recuperar su volumen de reposo después de haber sido distendido? Uno de los factores es el tejido elástico, las fibras de elastina y colágeno se hallan distribuidas en las paredes alveolares y alrededor de los vasos y bronquios. Se debe también a la disposición geométrica de estas fibras, explicado mediante el ejemplo de la media de nailon: muy distensible por la forma en que esta tejida, pero es muy difícil estirar cada una de las fibras por separado.

La espiración se torna activa durante el ejercicio y la hiperventilación. Como principales de la espiración se encuentran los músculos intercostales internos, y como accesorios los abdominales.

Un factor muy importante del comportamiento presión-volumen del pulmón es la tensión superficial de la película del líquido que tapiza los alvéolos. Ésta es la fuerza que actúa a través de una línea imaginaria de 1 cm. de largo en la superficie de un líquido. Esta tensión se debe a que las fuerzas de atracción entre las moléculas adyacentes del líquido son mucho más intensas que las que se ejercen entre el líquido y el gas, con el resultado de que la superficie del líquido se torna lo más pequeña posible.

Las células del revestimiento alveolar o neumocitos son de dos tipos: las células tipo I, cuya forma semeja un huevo frito, con largas prolongaciones citoplasmáticas

mismo. Se sabe que esta síntesis ocurre con rapidez, pues existe un acelerado recambio de surfactante. Esta sustancia se forma en el sexto mes de la vida intrauterina, integrando tercer período de desarrollo pulmonar llamado alveolar. Los niños que nacen sin cantidades adecuadas de ella adquieren dificultad respiratoria, apareciendo la enfermedad denominada membrana hialina y la ausencia de surfactante es incompatible con la vida.⁵

Las moléculas de DPPC son hidrófobas en un extremo e hidrófilas en el otro, y se alinean en la superficie. Cuando sucede esto, sus fuerzas repulsivas intermoleculares se oponen a las fuerzas de atracción normales entre las moléculas superficiales que ocasiona la tensión superficial, reduciéndola considerablemente. Reducir la tensión superficial en los alvéolos hace que el pulmón sea más distensible y que disminuya el trabajo necesario para dilatarlo con cada respiración. También favorece la estabilidad de los alvéolos y contribuye a mantenerlos secos, ya que las fuerzas de tensión superficial tienden a absorber líquido desde los capilares hacia los espacios alveolares. Las consecuencias que acarrea la pérdida de surfactante son pulmones rígidos, escasa distensibilidad, áreas de atelectasia y alvéolos ocupados con transudado. Este es, en efecto el cuadro patológico del síndrome de dificultad respiratoria del recién nacido, de modo que se supone que esta enfermedad se debe a la falta de esta sustancia fundamental.⁶

Para la eliminación de partículas inhaladas existen diversos mecanismos. Las partículas grandes se filtran y se detienen en la nariz, mientras que las más pequeñas se depositan en las vías aéreas de conducción y van saliendo incluidas en una capa ascendente de moco que lleva constantemente los restos hacia la epiglotis, a partir de donde se pueden deglutir o expulsar. Este moco se secreta en las células caliciformes y glándulas mucosas de las paredes bronquiales, y es propulsado por millones de minúsculos cilios, que en condiciones normales se mueven rítmicamente. Como los alvéolos carecen de cilios, las partículas que se depositan en ellos son englobadas por

cambios de postura, en decúbito lateral el pulmón que está del lado de abajo se ventila mejor, y durante el ejercicio el flujo sanguíneo aumenta y las diferencias regionales disminuyen.

El aire atraviesa la barrera hematogaseosa por difusión. La velocidad de este transporte depende de la Ley de Fick, la cual describe que la celeridad del traslado de un gas a través de una membrana de tejido es directamente proporcional a la superficie del tejido y a la diferencia de presión parcial del gas entre los dos lados, e inversamente proporcional al espesor de la membrana. Al contar con una gran superficie de intercambio y una membrana de un espesor de $0,3 \mu\text{m}$, las dimensiones son ideales para la difusión. Luego de difundir el oxígeno a través de esta membrana debe reaccionar con la hemoglobina. El trayecto desde la pared alveolar hasta el centro del glóbulo rojo es mayor que el espesor de la pared misma, por lo que parte de la resistencia a la difusión es producida dentro del capilar.

La caída de presión total desde la arteria pulmonar hasta la aurícula es de solo 10 mm Hg en la circulación pulmonar, comparado con cerca de 100 mm Hg de la circulación sistémica. La resistencia vascular pulmonar equivale solo a una décima parte de la que hay en la circulación sistémica. El flujo sanguíneo pulmonar es de 6 litros por minuto, esto significa que la resistencia vascular pulmonar = $(15-5)/6 = 1.7$ mmHg/L/min. La elevada resistencia a la circulación sistémica se debe a las musculosas arteriolas que regulan la distribución de la sangre hacia diversos órganos del cuerpo. La circulación pulmonar carece de vasos de este tipo, por lo que ofrece la menor resistencia compatible con la distribución de la sangre en una fina película sobre una vasta superficie.

Esta pequeñísima resistencia posee una extraordinaria facilidad para disminuir más todavía a medida que la presión en su interior va en aumento. Todo aumento de la presión arterial o venosa pulmonar, hace que la resistencia vascular pulmonar descienda. De esto son responsables dos mecanismos.

no debería sorprender si se tiene en cuenta la finísima membrana que separa el capilar del espacio alveolar.

Otro importante factor que determina la resistencia vascular periférica es el volumen pulmonar. El calibre de los vasos extraalveolares esta dado por un equilibrio entre diversas fuerzas. Estos vasos se abren por tracción a medida que el pulmón se expande. A causa de esto, cuando los volúmenes pulmonares son altos, su resistencia vascular es baja. Por otra parte, sus paredes contienen músculo liso y tejido elástico, que resisten la distensión y tienden a reducir su calibre. Por consiguiente su resistencia es grande cuando el volumen pulmonar es bajo. En efecto, si el pulmón se colapsa por completo, el tono del músculo liso de estos vasos es tan eficaz que la presión arterial pulmonar debe elevarse varios cm. de agua por encima de la presión en el territorio de salida para que circule algo de sangre. Esto se llama presión de apertura crítica.

Dado el papel del músculo liso como determinante del calibre de los vasos extraalveolares, las drogas que hacen que este músculo se contraiga también aumentan la resistencia vascular pulmonar. Entre ellas figuran serotonina, histamina y noradrenalina. Estas drogas son vasoconstrictores muy eficaces cuando el volumen pulmonar es bajo y cuando las fuerzas expansivas que se ejercen sobre los vasos son débiles. Entre las drogas que relajan el músculo liso de la circulación pulmonar figuran acetilcolina e isoproterenol.

La distribución desigual del flujo sanguíneo se explica por las diferencias de la presión hidrostática dentro de los vasos sanguíneos. Si consideramos al sistema arterial pulmonar como una columna de sangre, la diferencia de presión entre la parte mas alta y la mas baja de un pulmón de 30 cm. de altura será de unos 30 cm. de agua, o sea 23 mm Hg. Esta diferencia de presión es muy grande para un sistema de presión tan baja como la de la circulación pulmonar.

En la parte más alta del pulmón, *zona 1* puede existir una región donde la

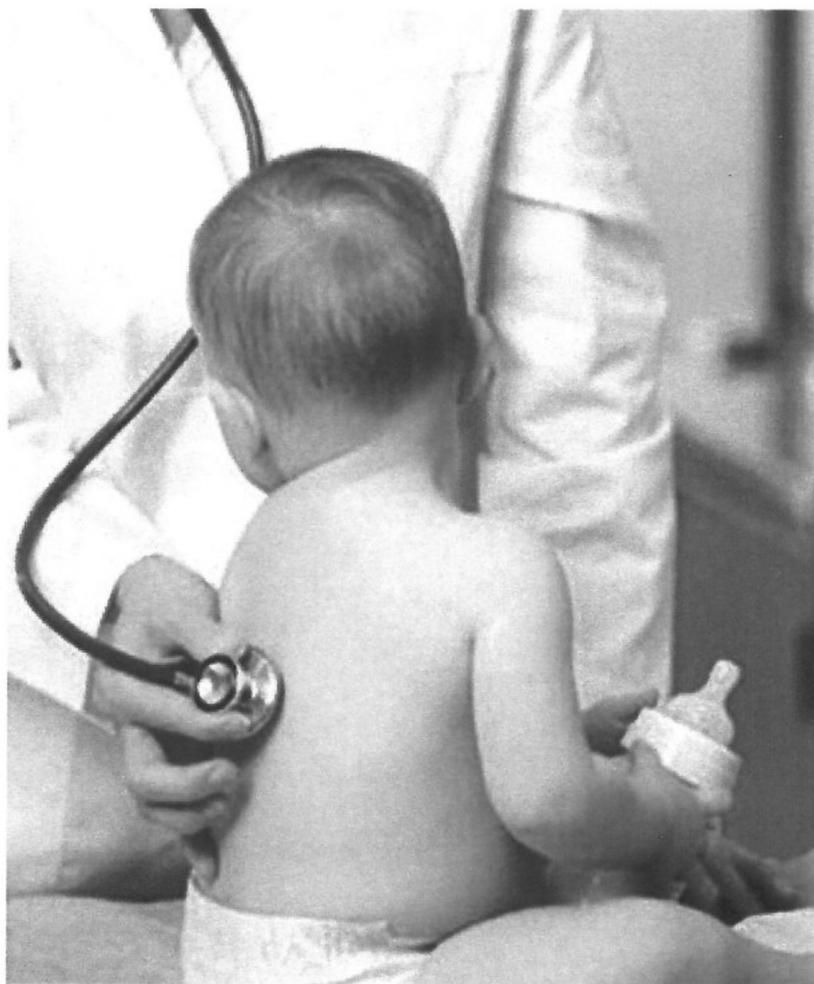
alveolar. Sin embargo la presión venosa continua siendo muy baja y menor que la alveolar, de modo que esto da lugar a unas características de presión y flujo notables. En estas condiciones el flujo sanguíneo depende de la diferencia entre las presiones arterial y alveolar, no de la diferencia de presión arteriovenosa habitual, en efecto, aquí la presión venosa no influye sobre el flujo.

En la *zona 3* la presión venosa es mayor que la presión alveolar y el flujo esta dado habitualmente por la diferencia de presión arteriovenosa. El aumento de flujo en esta región inferior se debe principalmente a la distensión de los capilares. En el aumento de flujo sanguíneo en esta zona inferior participaría el reclutamiento de vasos que antes estaban cerrados. Cuando los volúmenes pulmonares son bajos, la resistencia de los vasos extraalveolares adquiere importancia y se aprecia una reducción del flujo sanguíneo regional que comienza en la base del pulmón, donde la expansión del parénquima es menor. Esta región de flujo reducido se denomina *zona 4* y puede explicarse por el estrechamiento de los vasos extraalveolares que ocurre cuando el pulmón que los rodea no esta bien insuflado.

Es imprescindible mantener a los alvéolos libres de liquido y el intercambio de liquido a través de la pared capilar obedece a la ley de Starling; la fuerza que tiende a expulsar liquido desde el capilar es la presión hidrostática capilar menos la presión hidrostática intersticial. La fuerza que tiende a introducir liquido en el capilar es la presión coloidosmótica de las proteínas de la sangre, menos la de las proteínas del liquido intersticial. La presión coloidosmótica capilar es de 28 mm Hg.

El líquido que sale hacia el intersticio de la pared alveolar circula en el espacio intersticial para llegar a los espacios perivasculares y peribronquiales del pulmón, los cuales están surcados por numerosos vasos linfáticos que llevan el líquido hasta los ganglios linfáticos hiliares. Además, en estos espacios perivasculares la presión es baja, de modo que se forma un sumidero natural para dar salida al líquido. La forma mas incipiente de edema pulmonar se caracteriza por ingurgitación de estos espacios

Fibrosis Quística



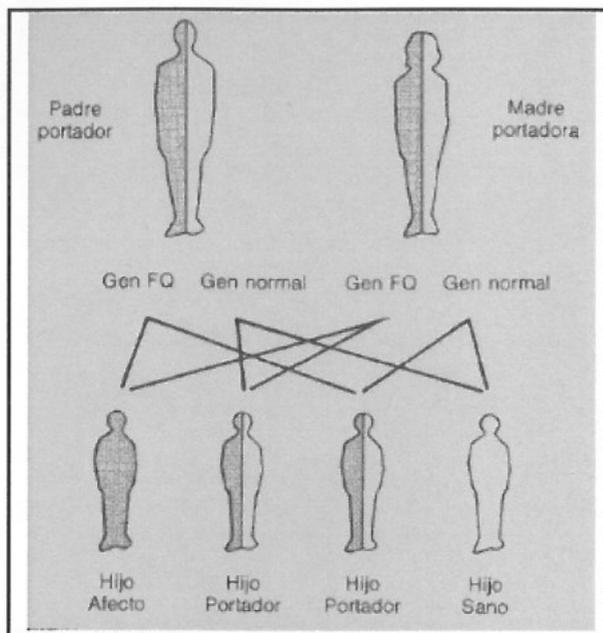
La Fibrosis quística (FQ), también llamada enfermedad fibroquística del páncreas o mucoviscidosis es un trastorno genético hereditario que genera disfunciones en las glándulas de secreción exógena del organismo, causando daño a los sistemas pulmonar, digestivo y reproductor. Se trata del trastorno autosómico recesivo limitante más frecuente en pacientes de raza blanca. Las primeras manifestaciones suelen observarse en el sistema respiratorio, constituyendo las neumopatías crónicas graves la causa más importante de morbimortalidad en los pacientes afectados¹. La FQ es la principal causa de insuficiencias pancreáticas exócrinas durante los primeros años de vida. Es además responsable de muchos casos de depleción de sal, poliposis nasal, pansinusitis, prolapso rectal, pancreatitis, colelitiasis e hiperglucemia insulínodépendiente

La mucoviscidosis aparece en 1 / 2500 RN vivos en Argentina. Ocurre más comúnmente en la raza blanca. Está estimado que 1 en 2.500 nacimientos de raza blanca son afectados en comparación a 1 en 13.500 hispanos, 1 en 15.100 Áfrico-Americanos y 1 en 31000-100.000 Asiáticos. En los registros de la Fundación de Fibrosis Quística, de 24.487 pacientes, casi el 95% son blancos, casi el 7% hispanos y 4% negros.² En general ésta disfunción genética es más prevalente en las personas procedentes del norte y centro de Europa.

La FQ es una enfermedad autosómica recesiva. No se encuentra en los cromosomas sexuales, y precisa de ambos genes alterados para que se pueda manifestar el desarrollo de la misma. Las personas que tienen un gen normal y un gen enfermo, son portadores sanos de la enfermedad y no manifiestan ninguno de los síntomas de la misma, pero pueden transmitirla si procrean con otro portador.

En el caso de que ambos progenitores sean portadores sanos, existe un 25% de probabilidades de que el hijo sea totalmente sano, un 50% como portador sano y un 25 % como afectado de FQ. Si un portador sano engendra hijos con una persona totalmente sana, la posibilidad de que nazcan afectados no existe, pero sí de que

Figura 1: genética



Fuente: www.famma.org³

Precisamente por esta razón el número de portadores es muy elevado, aunque la mayoría de ellos no son conscientes, puesto que no suelen hacerse determinaciones sobre portadores sin motivo de sospecha. A nivel mundial, se calcula que una de cada 20 o 25 personas es portadora de un gen FQ, lo que la convierte en la enfermedad genética hereditaria más frecuente.

Siguiendo una extrapolación de las posibles uniones entre portadores, uno de entre 2.500 o 3.000 nacidos está afectado de FQ. Se estima que en Argentina nacen entre 300 y 400 niños por año con esta afección y sólo el 5 por ciento es detectado.⁴

El gen causante de la FQ, localizado en un único locus el brazo largo del cromosoma 7, se identificó en 1989 y codifica una proteína denominada CFTR (cystic fibrosis transmembrane conductance regulator)⁵ reguladora de la conductancia

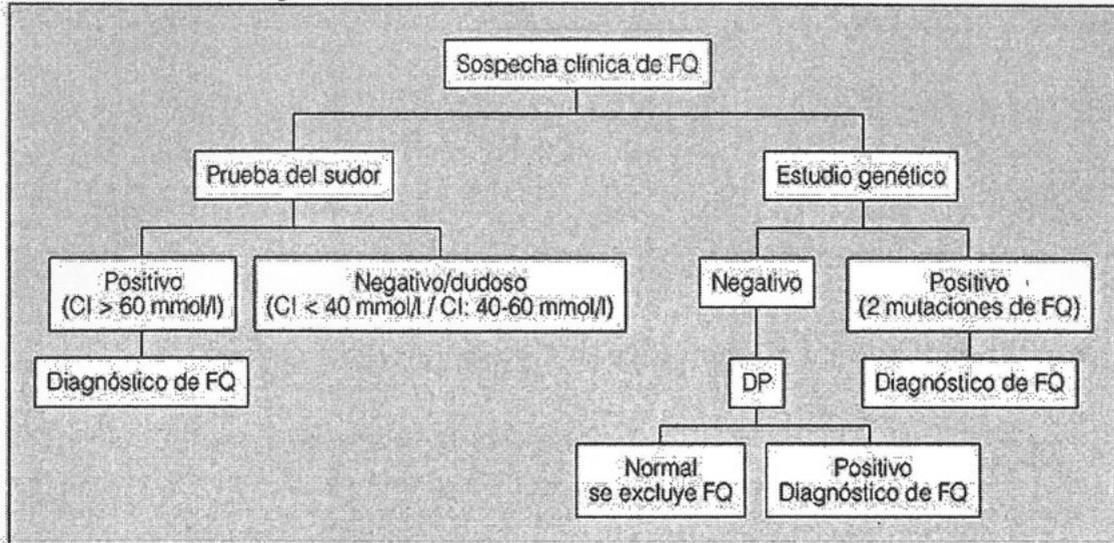
de las glándulas sudoríparas y el aparato genitourinario, y de las presentaciones denominadas atípicas, como agenesia bilateral congénita de conductos deferentes, pancreatitis idiopática crónica, bronquiectasias y otras⁷.

El gen que codifica la proteína CFTR fue identificado mediante técnicas de clonación posicional en 1989. Simultáneamente, se descubrió que la mayoría de los pacientes tenía una mutación caracterizada por la pérdida de los nucleótidos 1653 al 1655 del gen, resultando en la delección del aminoácido fenilalanina en la posición 508 de la proteína CFTR. Esta mutación, denominada DF508, provoca una alteración en el procesamiento postranscripcional de la proteína, con disminución del tráfico de la proteína madura desde el aparato de Golgi a la superficie celular apical. Hasta la fecha, se han descrito más de 900 mutaciones que alteran la función de la proteína y alrededor de 200 polimorfismos⁸.

La frecuencia y gravedad de la fibrosis quística justifican su detección sistemática en los recién nacidos, ya que el diagnóstico precoz, hecho antes de que aparezcan los síntomas es muy beneficioso. Estos beneficios abarcan el tratamiento nutricional precoz, el aporte de enzimas pancreáticas, la profilaxis de infecciones pulmonares y evitar a la familia meses o años de retraso en la diagnosis correcta del niño⁹. El diagnóstico de FQ se ha basado, durante muchos años, en la demostración de una prueba cuantitativa del sudor positiva junto con uno o más de los siguientes trastornos: enfermedad pulmonar obstructiva crónica típica, insuficiencia pancreática exócrina demostrada o antecedentes familiares.

Los criterios de diagnóstico actuales se basan en la presencia de características clínicas típicas (digestivas, respiratorias o genitourinarias) o antecedentes de FQ en un hermano o primo, o prueba de detección selectiva positiva en un recién nacido, junto con evidencias de laboratorio de disfunción del CFTR mediante dos pruebas de sudor positivas en días distintos, o identificación de dos mutaciones de FQ, o determinación de una alteración de transporte iónico del epitelio nasal.

Cuadro 1: criterios diagnósticos de FQ



DP: diferencia de potencial nasal

Fuente: www.archbronconeumol.org¹⁰

Las características clínicas típicas de los sistemas digestivo, respiratorio y genitourinario y los antecedentes familiares de FQ se evidencian a través de una anamnesis detallada del paciente y su historia familiar.

Un factor que forma parte del examen físico en los niños con FQ es la valoración del hipocratismo digital, el cual implica una serie de cambios en el extremo distal del dedo y el lecho ungueal. Es un signo de cianosis crónica y se clasifica de acuerdo con la severidad de los cambios en 4 grados. Grado 1 reblandecimiento del lecho ungueal. Grado 2 la piel que cubre la base de la uña se torna lisa, infiltrada y brillante, y se pierde el ángulo normal de 15° que la uña hace con la cutícula. Grado 3 cuando la uña toma una forma convexa en todos sus ejes "uña en vidrio de reloj". Grado 4 cuando se asocia a osteoartropatía hipertrófica tóxica, con hipertrofia del tejido blando de la falange distal y formando los "dedos en palillo de tambor".

El examen de detección selectiva positiva neonatal es un examen de sangre que busca un aumento en los niveles de tripsinógeno inmunorreactivo (IRT, por sus siglas

En algunos estados de EE. UU. Se somete a los recién nacidos a la prueba para la detección selectiva de FQ, pero sigue siendo discutible su utilidad rutinaria.

La prueba del sudor consiste en recoger sudor para analizar su contenido en cloro. El estudio utiliza la iontoforesis con pilocarpina, agente parasimpaticomimético, de intenso efecto sobre las glándulas sudoríparas. Su aplicación es tópica. Después de lavar el antebrazo con agua destilada se emplea una corriente eléctrica de 3 mA para introducir la pilocarpina en la piel del antebrazo y estimular localmente a las glándulas sudoríparas. Se coloca sobre la piel estimulada un papel de filtro o una gasa para recoger el sudor y se tapa para evitar la evaporación. Luego de 30-60 minutos se retira el papel de filtro, se pesa y se diluye en agua destilada. Se recomienda utilizar un clorímetro para analizar el contenido de cloro de estas muestras. Para que los resultados sean fiables hay que recoger al menos 50 mg de sudor, y lo ideal es 100 mg o más. En los lactantes a veces hay que realizar la prueba en la parte superior de la espalda para obtener la cantidad de sudor mínima. Resulta, por lo anteriormente dicho y por la escasa producción de sudor, difícil que la prueba sea fiable en las primeras semanas de vida, Se deben confirmar siempre los resultados positivos tanto como los negativos.

La existencia de más de 60 mEq/l de cloro en la muestra resulta en un test positivo, y es diagnóstica de FQ cuando se cumple al menos uno de los criterios clínicos. Se han sugerido valores umbral de 40 mEq/l para lactantes. Los valores entre 40 y 60 mEq/l deben sugerir FQ en todas las edades y se han observado en casos con una clínica típica. En los adultos sanos, los valores de cloro en el sudor aumentan ligeramente, aunque el valor de 60 mEq/l sigue distinguiendo bien la FQ de otros trastornos. Las concentraciones de cloro en el sudor son algo más bajas en los pacientes con una función pancreática exócrina conservada, aunque siguen siendo diagnósticas. Se pueden producir falsos negativos de esta prueba en los niños con edema por hipoproteinemia.

Figura 2: test del sudor



Fuente: www.fibrosisquistica.org.ar¹³

El análisis de las mutaciones genéticas debe aportar información a la hora de valorar a posibles portadores o a un feto, siempre que se tengan identificadas las mutaciones de una familia. La evaluación de la pareja de un portador tiene una sensibilidad de 90%.

La determinación de una alteración de transporte iónico del epitelio nasal se traduce en el incremento de las diferencias de potencial en el epitelio nasal, la pérdida de esta diferencia y la ausencia de una respuesta de voltaje ante la administración de un agonista betaadrenérgico permiten confirmar el diagnóstico en pacientes con cloro en sudor dudoso o normal.¹⁴

La primera lesión morfológica en el pulmón es una bronquiolitis. Con el tiempo, el moco acumulado y la inflamación afectan a las vías respiratorias de mayor calibre.

“El defecto básico en la FQ consiste en el transporte anormal de cloro y sodio a través de la célula de las membranas epiteliales, por lo que disminuye el contenido de esos electrolitos y por consiguiente el agua en el moco del aparato respiratorio. De esta

círculo vicioso del que se logra mejorar con antibióticos, kinesioterapia y otras actividades físicas.”¹⁵

La gran cantidad de secreciones determina tapones y atelectasias, y la infección progresiva daña tanto a los bronquios que aparecen evidencias que indican la destrucción de la vía respiratoria, con obliteración de los bronquiolos, bronquioloectasias y bronquiectasias. El grado y la extensión de estas bronquiectasias determinarán gran parte de la evolución de la enfermedad.

En las neumopatías avanzadas son frecuentes los quistes bronquiectásicos y las bullas enfisematosas o subpleurales, que afectan sobre todo a los lóbulos superiores. Estos espacios aéreos de gran tamaño se pueden romper y ocasionar un neumotórax. La neumopatía intersticial no es una característica frecuente ni destacada, aunque pueden aparecer áreas de fibrosis.

. La espirometría como examen funcional es fundamental en niños mayores de cinco años y siempre que sea posible se realizara una investigación completa del grado de afectación pulmonar en el pletismógrafo corporal. Además se realizan radiografías y análisis sanguíneos.

La infección del aparato respiratorio puede ser crónica con periodos agudos, llamados exacerbaciones. Es muy importante reconocerlas y consultar precozmente. Algunos indicios que deben orientar a la familia son la pérdida del apetito, decaimiento general, fiebre, aumento de la tos y secreciones bronquiales, secreciones amarillentas, purulentas, verdosas o malolientes, disminución de la tolerancia al ejercicio, aumento de la frecuencia respiratoria. Siempre se requiere cultivar las secreciones bronquiales para determinar la bacteria responsable así como su sensibilidad a los antibióticos.

Fuera de las exacerbaciones es habitual encontrar en las secreciones la persistencia de dichas bacterias, ya que el enfermo puede estar colonizado y no infectado.¹⁶

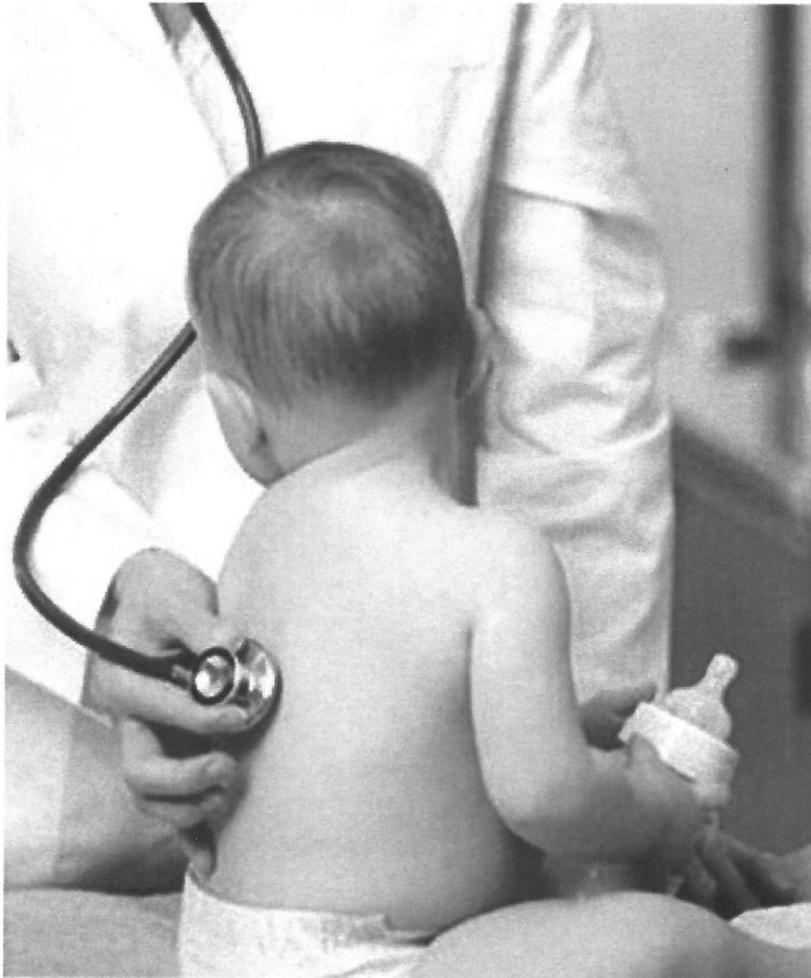
Con el paso del tiempo aparecen manifestaciones secundarias al daño pulmonar

La FQ sigue siendo un trastorno limitante, aunque la supervivencia ha mejorado de forma espectacular en los últimos 30-40 años. Los lactantes con una enfermedad pulmonar grave pueden morir, pero la mayor parte de los niños sobreviven a este difícil periodo y llegan con una relativa salud a la adolescencia y a la edad adulta. Sin embargo, la lenta progresión de la enfermedad acaba resultando discapacitante. Los datos de las tablas de vida indican que la medida de supervivencia acumulada es 32 años. La supervivencia de los varones es algo mejor que la de las mujeres por razones no bien explicadas. El pronóstico de los niños con una situación socioeconómica baja es, en general, mucho peor.

Los niños con FQ tienen, habitualmente, un buen seguimiento escolar y no necesitan limitar sus actividades. Un elevado porcentaje de estos pacientes estudian en la universidad y terminan su carrera. La mayoría encuentran trabajo y un número de ellos cada vez mayor se casa. El paso de los centros de asistencia pediátrica a los de asistencia adulta hacia los 18-21 años de edad es un objetivo importante del cuidado y se debe hacer de forma racional.

Al aumentar la expectativa de vida, se han producido nuevos problemas de tipo psicosocial, como los relativos a: dependencia-independencia, autocuidado, relaciones de pareja, sexualidad, esterilidad, abuso de sustancias, planificación formativa y vocacional, cargas económicas y ansiedad sobre el pronóstico de la enfermedad. Estos problemas se deben afrontar antes de que se produzca dicha disfunción psicosocial. Cuando se realiza un soporte médico y psicosocial adecuado, los niños y adolescentes con FQ suelen encarar bien la situación y muchos de ellos pueden considerar un objetivo real el conseguir una vida adulta independiente y productiva.

Fibrosis Quística



El tratamiento kinésico de la FQ tiene diversos objetivos que se complementan entre sí, cuya finalidad mayor es lograr una buena función respiratoria que le permita al paciente una mejor calidad de vida. Los mismos son mantener libre de secreciones el árbol bronquial, conservar una buena ventilación pulmonar, mejorar la capacidad pulmonar total, evitar deformaciones torácicas causadas por mala mecánica respiratoria, propiciar la actividad física y lograr la cooperación de la familia y su integración al tratamiento. Cada paciente es único, por lo cual se debe conocer y establecer que terapéutica es la más indicada para cada caso. Rutinariamente se realizan dos sesiones diarias, una por la mañana y una por la noche, aumentándose a cuatro en caso de exacerbación respiratoria.¹

Este tratamiento requiere continuidad, evaluaciones frecuentes, sesiones intensivas y aproximación optimista, y su eficacia global resulta más importante que las variaciones en la aplicación de las medidas individuales, las cuales son ciclo activo de la respiración, que consiste en control de la respiración, ejercicios de expansión torácica y técnica de espiración forzada; drenaje autogénico, presión espiratoria positiva (PEP), PEP de alta presión, PEP oscilante - Flutter, drenaje postural y percusión, ejercicio físico y terapia mediante inhalación.

La técnica de Ciclo activo de la respiración es un método activo en el que el paciente moviliza las secreciones bronquiales respirando a los volúmenes pulmonares corriente, de reserva inspiratoria y volumen de reserva espiratoria. El niño puede realizarla una vez que haya aprendido el huff.

El control de la respiración consiste en una respiración suave y relajada en torno al volumen corriente, que alienta el uso de la parte baja del tórax y la relajación de la parte alta del tórax y los hombros (Webber y Prior 1998). Una parte esencial del ciclo es el permitir pausas para descansar y prevenir cualquier incremento de la obstrucción al flujo aéreo. La extensión de la pausa depende de los signos de obstrucción al flujo

combinar tres a cuatro ejercicios de expansión torácica con sacudidas o palmadas del tórax, seguidas por el control de la respiración. Las palmadas y sacudidas del tórax parecen ayudar en algunos pacientes, pero son innecesarias en otros.

La técnica de espiración forzada es una combinación de una o más espiraciones forzadas (huffs o soplos) y períodos de control de la respiración. La espiración forzada es para reducir el volumen pulmonar y ayuda a movilizar las secreciones ubicadas en zonas periféricas. Cuando las secreciones alcanzan las vías aéreas superiores de mayor calibre y más proximales, puede utilizarse una espiración forzada o un golpe de tos a partir de un volumen pulmonar elevado para eliminarlas. La duración de la espiración forzada y la fuerza de la contracción de los músculos de la espiración deben ser modificadas para maximizar la depuración de las secreciones.

Durante una maniobra de espiración forzada existe una compresión de las vías aéreas que desplaza el punto de igual presión en dirección proximal, hacia la boca (West, 1997). Esta acción compresiva, que se desplaza periféricamente con la disminución del volumen pulmonar, facilita el desplazamiento de las secreciones.

Se denomina ciclo porque tiene pasos que se pueden repetir indefinidamente, y son los siguientes. Primer paso son 5 ó 6 respiraciones suaves diafragmáticas, a modo de control respiratorio. Segundo paso, 5 ó 6 respiraciones profundas ejercitando la expansión torácica. Tercer paso repite el control respiratorio. Cuarto paso realiza 2 ó 3 espiraciones forzadas con huff y vuelve a empezar con el primer paso, hasta expectorar. Es importante completar por lo menos un ciclo antes de expectorar. Los ciclos deben continuar por no menos de 25 a 30 minutos.² Puede ser introducido en forma de juegos respiratorios desde alrededor de los dos años de edad y, a partir de los ocho o nueve años, el niño puede comenzar a tomar cierta responsabilidad en su tratamiento volviéndose independiente en forma gradual.

El drenaje autogénico es una técnica basada en los principios de fisiología de la respiración, al igual que el método anterior facilita la limpieza bronquial y

aceleradamente de lo que lo ingresó. El último período es de expulsión, luego de 5 ó 6 inspiraciones lentas y profundas, de gran volumen, mantendrá tres segundos y exhalará más aceleradamente. Es en este momento que aparecerán las ganas de toser.³

El sistema presión espiratoria positiva (PEP) consiste en una máscara y una válvula unidireccional sobre la que se pueden insertar resistencias en los orificios. Entre la válvula y la resistencia se puede insertar un manómetro que determina el nivel de PEP apropiado. El diámetro de la resistencia utilizada para el tratamiento es determinado para cada paciente en particular para obtener una PEP regular de 10-20 cm H₂O durante la parte media de la espiración. Debe mantenerse esta presión durante la respiración del volumen corriente, y con espiraciones sólo ligeramente activas.

El tratamiento se lleva a cabo sentado en posición erguida (los bebés se toman en brazos durante el tratamiento). Una sesión de tratamiento consiste en períodos de respiración con PEP seguido de la técnica de espiración forzada y tos.

La frecuencia y duración de cada tratamiento se adapta a las necesidades de cada paciente en particular. Se recomiendan aproximadamente 10 a 15 minutos dos veces por día durante la enfermedad pulmonar estable.⁴

La técnica de PEP de alta presión emplea maniobras de espiración forzada contra la resistencia de una máscara de PEP para movilizar y transportar las secreciones bronquiales. El instrumento utilizado para esta técnica es el mismo que el descrito para la PEP convencional, aunque equipado con otro manómetro para monitorear presiones más elevadas. La terapia se realiza con el paciente sentado, con los codos reposando sobre la mesa, y los hombros próximos al cuello para cubrir y alzar los vértices pulmonares. La respiración con PEP por ocho a diez ciclos se lleva a cabo respirando un volumen corriente aumentado, y luego el paciente inhala hasta la capacidad pulmonar total y realiza una maniobra de espiración forzada contra la

un método asistido por espirometría. Con este propósito la salida de la máscara se conecta al espirómetro, y el paciente realiza maniobras de capacidad vital forzada por medio de una serie de resistencias con diferentes diámetros internos. La resistencia para la terapia diaria es seleccionada en base a la homogeneidad en el funcionamiento de las diferentes unidades pulmonares, como es determinado por la forma de la curva de flujo-volumen.

A medida que aumenta la resistencia espiratoria se produce una progresiva homogenización del comportamiento espiratorio de las diferentes unidades pulmonares. Esto es importante sobre todo para pacientes con FQ y bronquiectasias generalizadas.

La inestabilidad de sus lesiones bronquiales diseminadas tenderá a ocluir las vías aéreas bronquiales tan pronto como sean sometidas a cualquier presión espiratoria (tos, algunas técnicas de fisioterapia torácica, hiperventilación durante el ejercicio). Esto interrumpe el flujo aéreo en las unidades pulmonares dependientes, que se mantendrán insufladas por el gas atrapado mientras las regiones alveolares por detrás de vías aéreas menos dañadas contribuirán al volumen y flujos espiratorios.

Desde un punto de vista fisiológico, el punto de igual presión se ubicará, en la mayor parte de una espiración forzada, en la lesión inestable de la vía aérea, mientras se desplaza apropiadamente en sentido distal en otros sitios. Por consiguiente, las vías aéreas más lesionadas se incorporan al segmento comprimido (con sentido proximal), perdiendo así el efectivo mecanismo de depuración de las vías aéreas intratorácicas centrales.

Este obstáculo mecánico, que es típico en la enfermedad avanzada de la vía aérea de pacientes con FQ, es compensado exhalando contra una resistencia de dimensiones apropiadas. En la primera parte de una espiración forzada, la contrapresión de la estenosis produce una evacuación lenta y homogénea de todas las unidades pulmonares.

un requisito previo para la eficacia. Se deben evitar las maniobras incompletas, ya sea por la elección de una resistencia inapropiada o por una técnica realizada incorrectamente.

Esta técnica no es recomendada para autotratamiento de pacientes agotados, a quienes les resulta difícil desarrollar tales presiones espiratorias ya que exige un esfuerzo muscular importante por parte del paciente con alto consumo de energía. La técnica se ofrece para pacientes correctamente entrenados con buen estado nutricional, que apuntan a depurar efectivamente la vía aérea en un tiempo reducido y que estén dispuestos a dedicarse con máximo esfuerzo para lograr ese efecto.

La PEP oscilante utiliza el Flutter, un dispositivo de bolsillo que el paciente puede utilizar en cualquier momento, que genera una presión positiva oscilante controlada e interrupciones del flujo espiratorio cuando se espira por él. Su objetivo es mejorar la ventilación pulmonar y facilitar la expectoración. El dispositivo está formado por una boquilla (fig. 1.1a), un cono plástico (fig. 1.1b), una esfera de acero (fig. 1.1c) y una tapa perforada (fig. 1.1d). Durante la exhalación a través del dispositivo, el sistema respiratorio del paciente sufre vibraciones internas desencadenadas por las repetidas variaciones del flujo aéreo espirado y por las oscilaciones de la presión endobronquial.

Este dispositivo genera una presión positiva oscilante controlada en forma automática. El paciente es así protegido contra un colapso de las vías aéreas, así como contra cualquier exceso de presión que podría ocurrir si no se siguieran las instrucciones de uso y las exhalaciones fueran forzadas en forma repetida.

También permite una modulación de la presión y frecuencia de oscilación del flujo aéreo. El paciente induce vibraciones máximas en las paredes bronquiales que fomentan la depuración de las vías aéreas de pequeño tamaño en donde pueden ocurrir infecciones y daños.

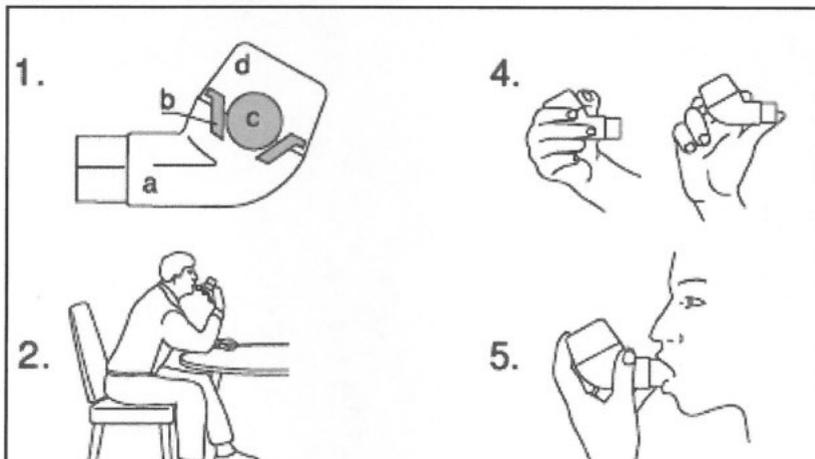
La modulación de las oscilaciones de flujo y presión se obtiene como sigue a continuación, utilizando el mismo enfoque que para el drenaje autogénico:

En los sucesivos intentos, el paciente puede sentir la necesidad de inclinar el Flutter unos grados (fig. 1.6) ligeramente hacia arriba (presión y frecuencia más altas) o hacia abajo (presión y frecuencia más bajas) hasta sentir plenamente los efectos de las vibraciones a nivel abdominal durante la primera fase de la exhalación (ajustada a la frecuencia de resonancia de los pulmones). No es necesario realizar una exhalación completa cada vez que se espire a través del Flutter.

En otra sesión de tratamiento pueden realizarse algunos ejercicios sentado (fig. 1.3a) y luego en decúbito, siempre que se respete el ángulo de 30 grados con la horizontal.

Una sesión de Flutter generalmente consiste de 10 a 15 respiraciones seguidas de expectoración mucosa, repitiéndose hasta que el paciente sienta que ha expectorado todo el moco (alrededor de 10 a 15 minutos). Durante cada ciclo de 10 a 15 respiraciones debe evitarse la tos hasta la última exhalación, que debe realizarse a una velocidad dos veces superior a una exhalación normal. Esto debe provocar automáticamente la tos seguida de expectoración mucosa. La frecuencia y duración de cada sesión debe adaptarse a las necesidades de cada paciente.⁵

Figura 1: uso del Flutter.



El drenaje postural y la percusión fueron introducidos por primera vez para el tratamiento de la FQ en la década del 50 y fue la piedra angular de la terapia hasta los 80s. El drenaje postural consiste en colocar al paciente en una posición capaz de facilitar el flujo de las secreciones bronquiales aprovechando la verticalidad de los conductos bronquiales con objetivo de evacuar, gracias a la fuerza de la gravedad, las secreciones contenidas en uno o varios segmentos pulmonares a fin de conducir las desde ramificaciones segmentarias a las ramificaciones lobares, de éstas a los bronquios principales y a la tráquea, y desde aquí al exterior, donde serán expulsadas por la tos o por expulsión mecánica.

Por lo general, se utilizan entre seis y doce posiciones de drenaje postural, según qué lóbulos o segmentos pulmonares se deseen drenar. Dichas posiciones están basadas en la anatomía del árbol bronquial, dependiendo del autor se llegan a describir de 6 a 12 posiciones, que pueden ir dirigidos a los lóbulos superiores, inferiores, medios y llingula. Una vez ubicado el paciente se le indica que haga una respiración pausada con la espiración alargada y durante ésta, el kinesiólogo se encargará de aplicarle sobre la zona torácica donde se está drenando vibraciones o percusión rítmica.⁶

Los bebés se colocan en posiciones de drenaje postural sobre el regazo del terapeuta. Cuando el niño es mayor, se pueden utilizar almohadas o una tabla de drenaje postural.

La percusión se utiliza como accesoria al drenaje postural. En cada posición de drenaje postural, por lo general se percute el tórax del paciente por tres a diez minutos. Tiene tres variantes, la mano ahuecada (clapping), el puño cerrado entreponiendo la otra mano (puño percusión), sólo con los dedos índice y medio en caso de un recién nacido. El movimiento de la mano se debe imprimir a partir de la muñeca y no del codo, dejándola relajada consiguiendo golpes secos, rítmicos y suaves, así como también deberá usar toda la fuerza del cuerpo para realizar la

tixotrófico sobre él, con lo que de gelatinoso pasa a ser líquido, y disminuye la adhesión de las secreciones que se encuentran en las paredes bronquiales. La modificación de las características del esputo favorece el transporte del moco por parte de los cilios vibrátiles hacia el exterior, ya que aumenta la movilidad de éstos.⁷

Es esencial la preparación previa del paciente para reducir la viscosidad de las secreciones espesas y obtener un drenaje gravitatorio espontáneo del árbol bronquial. Esta preparación comprende la inhalación de un aerosol calentado, un broncodilatador y, si es necesario, un agente mucolítico apropiado. La hidratación adecuada también es importante para facilitar el drenaje (tomar mucha agua durante el día).

Las vibraciones se aplican de la misma manera, a mano llena, tomando el tórax con ambas manos, y se emplearán también cuando el niño esté exhalando.

Ambas pueden ser utilizadas en pacientes ventilados o no ventilados, concientes o inconscientes pero se debe tener en cuenta que también pueden desencadenar hipoxemia o broncoespasmo, razón por la cual está contraindicada en estos casos o en pacientes con fatiga muscular o alteración severa de la distensibilidad.

La kinesioterapia torácica resulta muy útil en los pacientes con FQ, porque primero se acumulan secreciones en las vías de menor calibre, incluso antes de desarrollar síntomas. En general no se consigue demostrar una mejoría inmediata de la función pulmonar con este tipo de terapia. Sin embargo, la interrupción de la kinesioterapia en niños mayores con una limitación del flujo aéreo de leve a moderada se asocia con un deterioro de la función pulmonar en 3 semanas, y se observa una mejoría rápida de la misma en cuanto se retorna al tratamiento. La kinesioterapia torácica se recomienda 1-4 veces diarias, según la gravedad de la disfunción pulmonar. Se recomienda la tos y las espiraciones forzadas después de «drenar» cada segmento pulmonar. Los percusores mecánicos manuales o de tipo chaleco pueden ser útiles en adolescentes o adultos jóvenes. La tos voluntaria, las maniobras espiratorias forzadas repetidas asociadas o no con presión positiva al final de la

La familia del niño y el grupo de profesionales tratantes lo estimularán a ser lo más activo posible, invitándolo a formar parte de actividades recreativas y ejercicios o juegos con otros infantes. El ejercicio aeróbico repetido parece retrasar la velocidad de deterioro de la función pulmonar.

El mantener un buen estado físico es importante por varias razones en los pacientes con FQ. Una buena resistencia, buena fuerza muscular y movilidad, así como la conciencia del propio cuerpo, influyen en la calidad de vida, la sensibilidad a las infecciones, la capacidad de hacer frente a las infecciones, el nivel de actividad en el tiempo libre y el parecido con las demás personas.

Manteniendo una buena postura se puede prevenir el dolor de columna causado por la sobrecarga no fisiológica. El ejercicio físico no siempre influye en una función pulmonar disminuida, pero estar en forma significa que el nivel de capacidad laboral puede mantenerse alto aunque los valores de función pulmonar sean bajos. Incluso los pacientes muy enfermos pueden trabajar media jornada y llevar a cabo sus actividades diarias. Se deben incluir diferentes tipos de ejercicio físico en el régimen de fisioterapia torácica desde el comienzo para mantener una buena función más que para recuperar una función que ha sido perdida. Por supuesto que el programa físico y los tipos de ejercicios utilizados deben ser adaptados individualmente, tomando en cuenta factores como la edad, la personalidad, los intereses, el entorno, la capacidad física y estado actual.

Un buen programa físico debe incluir ejercicios para el entrenamiento de la resistencia, la fuerza muscular y la movilidad. Los ejercicios de movilidad deben dar énfasis al tórax, espalda, cuello y hombros, pero también incluir articulaciones de otras partes del cuerpo. Las actividades más recomendadas son remo, equitación, ciclismo, danza, o cualquier otra que sea de interés del niño.

Para infantes, niños pequeños, y algunos jóvenes esta es una forma más agradable de aflojar las secreciones. También pueden incluir hermanas, hermanos y

Algunos pacientes pueden desarrollar broncoespasmo inducido por el ejercicio. Esto puede variar de vez en cuando ya que, hasta cierto punto, depende de la condición general. Aquellos que se beneficien con los broncodilatadores inhalatorios deberían utilizarlos antes del ejercicio físico. Los pacientes con saturación por debajo del 90% durante el ejercicio físico deberían recibir oxígeno suplementario, fuera de esto el entrenamiento recomendado no acarrea efectos negativos. El entrenamiento en resistencia durante estas circunstancias generalmente está basado en el entrenamiento funcional y es adaptado específicamente a la habilidad de los pacientes para no llevar la saturación por debajo del 90%.⁸

La terapia mediante inhalación es un componente importante en el tratamiento de la FQ, y con frecuencia el fisioterapeuta administra las inhalaciones junto con las técnicas de depuración de la vía aérea. Cuando se considera el uso de inhalaciones se deben considerar el propósito de la inhalación, el modo de administración la posición y la técnica de respiración.

Dependiendo del propósito de la inhalación pueden utilizarse broncodilatadores, esteroides, antibióticos o agentes para fluidificar el moco.

Antes de la fisioterapia se utilizan varios agonistas beta 2 para aliviar la broncoconstricción, disminuyendo así la resistencia de la vía aérea, y fomentar la depuración de las secreciones. Los esteroides inhalatorios se usan para disminuir la hinchazón e inflamación mucosa en general. El efecto no es inmediato, se necesita un tratamiento diario y consistente para alcanzar el máximo beneficio. Por lo general los esteroides se dan luego de la fisioterapia ya que se cree que una vez depuradas las secreciones, el esteroide se distribuirá más efectivamente dentro del tracto respiratorio. Los antibióticos se administran en aerosol en lugar de sistemáticamente para atacar directamente a las bacterias adheridas a la mucosa. Generalmente se administran luego de la fisioterapia para incrementar la distribución periférica en las partes de los pulmones obstruidas por moco, que no se despejen con las técnicas de

La desoxirribonucleasa recombinante o ADNasa humana recombinante administrada en una dosis única diaria mediante aerosol mejora la función pulmonar, reduce el número de exacerbaciones pulmonares y da al paciente una sensación de bienestar. Esta mejoría se mantiene 12 meses o más cuando la terapia es continua. Otro mucolítico, la N-acetilcisteína, resulta tóxico para el epitelio ciliado y se debe evitar su administración reiterada.

La solución salina hipertónica nebulizada es agua con una concentración del 3% hasta el 7% de sodio mejora la depuración mucociliar en los pacientes fibroquísticos sin efectos adversos significativos, pero a largo plazo, puede no funcionar con la eficacia de otras opciones. Sin embargo, a medio plazo, parece menos eficaz que la desoxirribonucleasa recombinante para mejorar la función pulmonar.

En una investigación cuyo objetivo fue investigar los efectos del tratamiento con solución salina hipertónica nebulizada en personas con FQ comparada con placebo u otros tratamientos que mejoran la depuración mucociliar llegaron a la siguiente conclusión:

“La solución salina hipertónica nebulizada mejora la depuración mucociliar en los ensayos clínicos a corto plazo y parece aumentar la función pulmonar comparada con el control. En comparación con la desoxirribonucleasa recombinante, puede ser menos eficaz en mejorar la función pulmonar, después de tres meses. En esta etapa no hay pruebas suficientes para apoyar el uso de solución salina hipertónica como tratamiento sistemático para las personas con fibrosis quística.”⁹

Una nebulización hecha correctamente es el primer paso para poder expulsar las secreciones; con lo cual disminuirá la infección y con ello mejorará la calidad de vida del paciente. Si se trata de un lactante, la nebulización se realizará con una pipeta con máscara. Si al hacerlo tose o llora, favorece el tratamiento porque está respirando por la boca. A partir de los dos o tres años de edad se deberá adiestrar al niño a dejar la máscara y nebulizarse con la pipeta en la boca. Un paciente nebulizado con mascarilla

Los inhaladores de polvo seco y de dosis media (IMD) existen en diferentes presentaciones. Algunos se cargan con una cápsula que se perfora antes de administrar cada dosis. Otros se cargan previamente con hasta 200 dosis, preparando cada dosis de antemano. Con inhaladores de polvo se requiere un flujo inspiratorio óptimo para aspirar el polvo desde el inhalador y permitir que se deposite en los pulmones. Los inhaladores de dosis media (IDM) tienen una velocidad de 70 m/h, y la mayoría del aerosol se deposita en la faringe. Para utilizar los inhaladores efectivamente, se requiere buena coordinación y una buena técnica respiratoria. Es por esto que el fisioterapeuta debe dedicar tiempo en instruir al paciente acerca de la técnica correcta.

La efectividad aumenta cuando se combinan con un espaciador. El espaciador incrementa el depósito del aerosol y actúa como reservorio. En el caso de niños pequeños se puede agregar una máscara al espaciador.

Los dos grupos de nebulizadores son el tipo jet y el ultrasónico. Los nebulizadores tipo jet son muy populares, pero deben ser utilizados con el compresor apropiado ya que el tamaño de las partículas depende de la tasa de flujo del gas que las transporta y del volumen de la solución. Por regla general el flujo de gas se encuentra entre 4-8 L/min con una presión de 0,7 a 0,2 bar. Si se cambia un componente del sistema del nebulizador, también cambia el rendimiento y la eficacia general de la liberación de la droga. En los nebulizadores ultrasónicos, el tamaño de la partícula es influenciado por la frecuencia de oscilación del cristal, por lo que es imprescindible su uso apropiado.

Cuando se utilizan inhaladores, el paciente debe estar sentado erguido con una buena postura y realizar una respiración abdominal relajada. Los IDM exigen una inspiración profunda, reteniendo por 5 a 10 segundos. Los nebulizadores pueden utilizarse mientras se realiza una respiración abdominal relajada. Si no, el paciente puede realizar maniobras de drenaje autogénico mientras utiliza el nebulizador.

vinagre y tres de agua por 30 minutos y luego dejarlos secar al aire¹⁰, y cuando se note deterioro en las mangueras deberán cambiarse.

Fibrosis Quística



El tipo de estudio seleccionado para el presente trabajo es estudio cualitativo de casos, en el que se analizarán cuatro casos a modo de profundización de la realidad. El tipo de diseño es descriptivo longitudinal, flexible ya que busca analizar cambios a través del tiempo en determinadas variables. Dicho método de estudio, de formación e investigación, implicó el examen intensivo y en profundidad de diversos aspectos de un mismo fenómeno, en este caso la FQ como patología de base e infección respiratoria como secundaria.

El estudio de casos proporciona datos concretos para reflexionar, analizar y discutir en grupo las posibles salidas que se pueden encontrar a un cierto problema. Se enfoca a la recopilación de una gran cantidad de datos detallados. Un diseño de investigación flexible brinda la posibilidad de advertir durante el proceso situaciones nuevas e inesperadas vinculadas con el tema de estudio, que pueden implicar cambios en las preguntas de investigación y los propósitos, por lo que las preguntas presentadas son solo preliminares, del mismo modo en que lo son las técnicas de recolección, las unidades y el tipo final de análisis.

Se realizó un muestreo intencionado, que consiste en seleccionar casos con abundante información para estudios detallados (Patton, 1990) con el propósito de profundizar sobre estos casos sin necesidad de establecer generalizaciones. A partir del muestreo intencionado con pocos casos estudiados en profundidad, se pueden obtener aclaraciones sobre el tema de estudio. Los estudios de caso no recurren a un muestreo estadístico, la elección del objeto de estudio se basa en la necesidad de aprender más de ese caso específico y no porque al estudiarlo estemos aprendiendo de otros.

La muestra se conformó por cuatro pacientes quienes cumplieron con los siguientes criterios de inclusión.

- 1) Pacientes con diagnóstico de FQ.
- 2) Ingresados al Hospital Interzonal Especializado Materno Infantil "Don

partir de este análisis se redactaran informes finales, de los cuales surgen los nuevos conceptos.

El trabajo de campo fue prolongado y continuo, se realizó observación participante de los pacientes durante las sesiones diarias de kinesiología, guiada por una grilla personalizada la cual comprende análisis de la historia clínica, observación, anamnesis y auscultaciones. También se realizaron entrevistas a los padres para obtener datos sobre el entorno familiar y el tratamiento de los niños fuera de la institución.

Se utilizó una adaptación del puntaje clínico de Tal para valorar frecuencia respiratoria, presencia de sibilancias y uso de músculos accesorios.

Cada paciente será clasificado según el puntaje clínico de Shwachman – Birmingham (que contiene el puntaje clínico de Shwachman modificado y el puntaje radiológico de Brasfield) y el score de Brody. Estos dos criterios aportarán información para determinar el estado inicial de los pacientes.

El puntaje clínico de TAL modificado, el puntaje clínico de Shwachman – Birmingham y el score de Brody pueden verse en el anexo en la página 79.

Para el análisis de datos se utilizó como herramienta el software de análisis cualitativo Atlas.ti.

Definición de las variables sujetas a estudio:

I. Edad

Conceptualmente: Tiempo en años que ha vivido una persona desde su nacimiento.

Operacionalmente: Búsqueda en la historia clínica.

Indicador: número.

II. Sexo

IV. Método diagnóstico de FQ

Conceptualmente: Método diagnóstico que confirmó la presencia de la enfermedad.

Operacionalmente: Búsqueda en la historia clínica.

IV.A: presencia de características clínicas típicas: síntomas respiratorios agudos o persistentes, retraso del crecimiento, malnutrición, heces anormales, hileo meconial, obstrucción intestinal, trastornos electrolíticos o acidobásicos, prolapso rectal, pólipos nasales/enfermedad sinusal, enfermedad hepatobiliar, otros

IV.B: antecedentes de FQ en un hermano o primo

IV.C: prueba de detección selectiva positiva

IV.D: test del sudor

IV.E: identificación de mutaciones de CFTR

IV.F: determinación de una alteración de transporte iónico del epitelio nasal.

V. Adherencia al tratamiento kinésico entre episodios

Conceptualmente: continuidad del tratamiento cuando el paciente no presenta infección respiratoria aguda.

Operacionalmente: búsqueda en la historia clínica.

V.A: atención diaria

V.B: atención sólo durante las exacerbaciones.

V.C: otra frecuencia.

VI. Estudios bacteriológicos de las secreciones bronquiales

Conceptualmente: El diagnóstico de las enfermedades infecciosas se basa en el estudio de los síntomas y signos clínicos, así como en la demostración de la presencia del agente, de productos o de la huella que éste ha dejado en su contacto con el sistema inmune del individuo. El diagnóstico clínico es, en muchos casos, orientador luego de evaluar los datos que ofrecen la historia clínica y la exploración pero, la

XVII.M: Adenovirus

XVII.P: Micobacterias no TBC

XVII.N: Citomegalovirus

XVII.Q: Otro

XVII.O: Aspergillus

VII. Diagnóstico

Conceptualmente: diagnóstico medico confirmado por el laboratorio de microbiología

Operacionalmente: búsqueda en la historia clínica.

VII.A: neumonía

VII.B: otro

VIII. Medicación administrada

Conceptualmente: fármacos antibióticos administrados al paciente

Operacionalmente: búsqueda en la historia clínica

IX. Pletismografía corporal

Conceptualmente: Es una prueba que permite conocer el residual, es decir, el volumen que queda en el pulmón después de expulsar todo el aire que se puede.

Operacionalmente: se analizarán los resultados de esta prueba obtenidos de la historia clínica del paciente.

IX.A: Volumen Residual

IX.B: Capacidad Pulmonar Total

IX.C: Capacidad Residual Funcional

X. Espirometría

Conceptualmente: Es la medición de los volúmenes que maneja el sistema respiratorio del paciente. Nos permite medir tres tipos de parámetros: volúmenes pulmonares dinámicos y tasas de volumen espirado por tiempo o por flujo. El resultado será

X.E: Volumen espiratorio forzado en el primero segundo 1 segundo (FEV1);

X.F: La velocidad máxima del flujo mesoespiratorio (FEF 25-75)

XI. Radiografía de tórax

Conceptualmente: La radiografía simple de tórax consiste en la obtención de una imagen del interior de la caja torácica mediante la proyección de un haz de rayos X a través del tórax. La proyección de elección será la posteroanterior.

Operacionalmente: Observación de las radiografías de tórax del paciente.

XI.A: hiperinsuflación

XI.B: tapones de moco

XI.C: signos de fibrosis pulmonar

XI.D: infiltrados

XI.E: bronquiectasias

XI.F: atelectasias

XI.G: otros.

XII. Mecánica respiratoria

Conceptualmente: Evaluaremos la mecánica de la respiración, es decir los movimientos que involucra. Ésta puede ser costal, media, abdominal, y en casos graves paradójal.

Operacionalmente: observación colocándose a la altura del niño al inicio y al final de la sesión de kinesiología

XII.A: costal

XII.B: media

XII.C: abdominal

XII.D: paradójal

XIV. Saturación de oxígeno

Conceptualmente: Es la medición del oxígeno transportado por la hemoglobina en el interior de los vasos sanguíneos (SaO_2).

Operacionalmente: Se utilizará un pulsioxímetro para la medición. Se registrará el valor entregado al inicio de la sesión y al final de ésta. Se tomarán como valores normales desde 95% hasta 99%.

Indicador: número.

XV. Auscultación

Conceptualmente: Auscultaremos ambos pulmones en búsqueda de ruidos agregados al murmullo vesicular.

Operacionalmente: Escucharemos a través de un estetoscopio apoyado directamente sobre la piel del paciente, a quien se le pedirá que respire por la boca. La membrana del fonendoscopio se colocará alternativamente a cada lado de la columna vertebral, hacia el costado y en la zona anterolateral derecha del tórax, ya que en el lado izquierdo los ruidos cardiacos ahogarían a los respiratorios. También por encima de ambas clavículas.

Se auscultará al inicio y al final de la sesión de kinesiología.

XV.A: roncus

XV.B: sibilancias

XV.C: estertores de burbuja

XV.D: estertores crepitantes

XV.E: soplo

XVI. Tratamiento kinésico actual

Conceptualmente: técnicas utilizadas por el kinesiólogo tratante durante la internación

Durante el trabajo de campo surgió la necesidad a partir de la observación directa de considerar las siguientes variables.

IV. Lugar donde duerme

Conceptualmente: lugar de la casa en que duerme el niño y si lo comparte con quien.

Operacionalmente: búsqueda en la historia clínica o pregunta a madre o padre.

IV.A: Habitación privada

IV.B: Habitación compartida con otros niños

IV.C: Habitación de los padres

IV.D: Otro

V. Tiene alfombra en la casa

Conceptualmente: si hay alfombras en alguna parte de la casa en que vive el niño.

Operacionalmente: búsqueda en la historia clínica o pregunta a madre o padre.

V.A: Si

V.B: No

VI. Tipo de sistema de calefacción

Conceptualmente: con que sistema calefaccionan la casa.

Operacionalmente: búsqueda en la historia clínica o pregunta a madre o padre.

VI.A: Calefactor a gas

VI.B: Salamandra

VI.C: Por aire

VI.D: Radiadores

VI.E: Eléctrica

VI.F: Horno / hornalla

VI.G: Ninguno

Conceptualmente: persona que le realiza el tratamiento kinésico entre episodios de exacerbaciones.

Operacionalmente: búsqueda en la historia clínica o pregunta a madre o padre.

XI.A: Kinesiólogo

XI.B: Familiar

XI.C: Otro

XII. Horario/momento del día de aplicación del tratamiento

Conceptualmente: momento del día en que se le aplica al niño el tratamiento kinésico entre episodios.

Operacionalmente: búsqueda en la historia clínica o pregunta a madre o padre.

XII.A: Mañana

XII.B: Tarde

XII.C: Noche

XII.D: Mientras duerme

XII.E: Otro

XIII. Lugar donde se realiza el tratamiento

Conceptualmente: lugar en que se le aplica el tratamiento kinésico al niño entre episodios.

Operacionalmente: búsqueda en la historia clínica o pregunta a madre o padre.

XIII.A: Consultorio kinésico

XIII.B: Hogar

XIII.C: Otro

XV. Internaciones anteriores

Conceptualmente: se tomará registro de las tres últimas internaciones del paciente.

Operacionalmente: búsqueda en la historia clínica.

XXVII.D: Duerme

XXVII.E: Otro

XXX. Tos

Conceptualmente: evaluación de las características de la tos del paciente y de su producto.

Operacionalmente: observación.

XXX.A: Seca

XXX.B: Húmeda no productiva

XXX.C: Productiva: esputo

XXX.C.a. Fluido

XXX.C.b. Espeso

XXX.C.c. Mucopurulento

XXX.C.d. Blanquecino, transparente, adherente

XXX.C.e. Seroso, asalmonado

XXX.C.f. Adherente, aireado, herrumbroso

XXX.C.g. Deglutido

XXXI. ¿Recibe O₂ suplementario?

Conceptualmente: si el paciente esta recibiendo suplemento de oxígeno y la concentración de éste.

Operacionalmente: observación.

XXXI.A: No

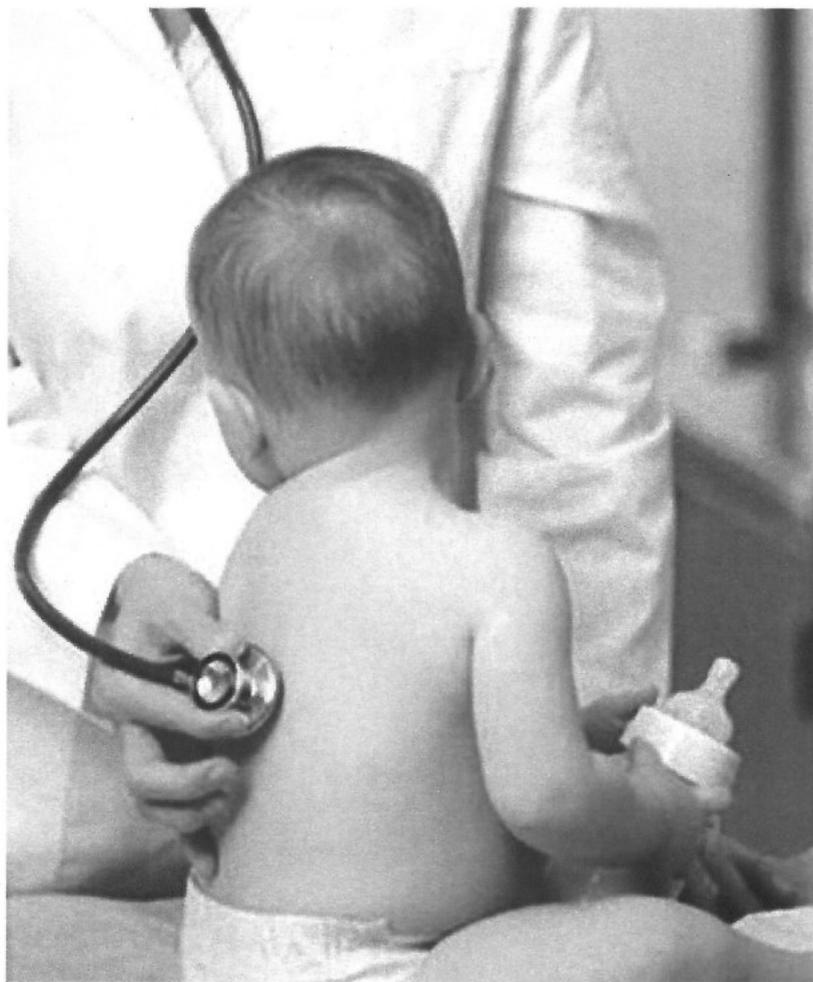
XXXI.B: Máscara

XXXI.C: Bigotera

XXVII. Frecuencia respiratoria

Conceptualmente: cantidad de ciclos respiratorios por minuto.

Fibrosis Quística



Sabemos que la fibrosis quística es uno de los trastornos de un único gen más frecuentes en las personas de origen caucásico. El avance logrado en la expectativa de vida de estos pacientes hace razonable pensar que la aplicación de medidas terapéuticas eficaces sea motivo de amplio estudio e investigaciones.

El protocolo utilizado en este estudio fue tomado como guía inicial, para lo que ha sido de gran utilidad, pero quizás los instrumentos de medición que fueron utilizados pueden desarrollarse más ampliamente, o ser remplazados por otros más precisos, considerándose que en el momento del diseño no fue tomada en cuenta la valoración de los resultados obtenidos en las observaciones.

Siendo el presente un estudio flexible que comprendió una gran cantidad de variables durante el trabajo de campo, algunas de ellas no fueron tomadas en cuenta al momento del análisis de datos, ya que su información no era lo suficientemente detallada. Las variables descartadas fueron: método diagnóstico de FQ, medicación administrada, pletismografía corporal, espirometría, saturación de oxígeno, lugar donde duerme, tiene alfombra en la casa, tipo de sistema de calefacción, fuman los padres en presencia del niño y tipo de tos.

A partir de las observaciones realizadas, centradas en la estimulación de los niños, se detectó que por lo general no son mandados a la escuela, con lo que se ven limitadas sus relaciones con otros chicos. De acuerdo con la bibliografía consultada esto puede desfavorecer el desarrollo psicopedagógico del paciente, en especial de aquellos que pertenecen a familias no numerosas. En caso de que el paciente no concurra a la escuela se recomienda la contratación de una maestra a domicilio, la cual puede ser dispuesta por el estado. Si esto no es posible su educación deberá ser reforzada facilitándole al niño las actividades escolares de algún ex

adaptación que presentan las personas afectadas por alguna discapacidad. Aumenta la motivación, el autoestima, estimula la afectividad, mejora la atención y concentración, estimula la sensibilidad táctil, visual, auditiva y olfativa, ayuda al aprendizaje pautado de acciones y aumenta la capacidad de independencia.

10 A partir del análisis de la bibliografía pudo detectarse que el tratamiento kinésico puede ser completado con Ciclo activo de la respiración, drenaje autogénico, presión espiratoria positiva (PEP), Flutter, y ejercicio físico, las cuales se detallan en la pagina 22 del capítulo 3. Estas estrategias de tratamiento no siempre pueden ser llevadas a cabo en la institución en la que se realizaron las observaciones (ver red 1) por falta de recursos materiales, entorno familiar, y personal. La kinesióloga fundamenta la falta de aplicación de técnicas diferentes en el tiempo disponible para la atención de los niños, así como las características del medio en que se desenvuelven los pacientes, lo cual podría solucionarse parcialmente con la incorporación de kinesiólogos suficientes a la institución, para así contar con el tiempo suficiente para enseñarles a los niños las técnicas mencionadas anteriormente.

10 Estaba prevista la medición de la saturación diaria de oxígeno previa y posterior al tratamiento kinésico, la cual no pudo ser llevada a cabo por no contar con un pulsioxímetro. Para la realización de estudios posteriores sería muy enriquecedor contar con este dato, que podría brindar información sobre la aplicación de las medidas individuales.

10 Estaba prevista la clasificación del estado inicial de los pacientes con el Score de Brody, pero éste no pudo ser utilizado comparativamente ya que en uno de los casos no se tomaron tomografías. De todas maneras fue utilizado para describir el estado inicial de los pacientes a quienes sí se les habían tomado tomografías. Cree

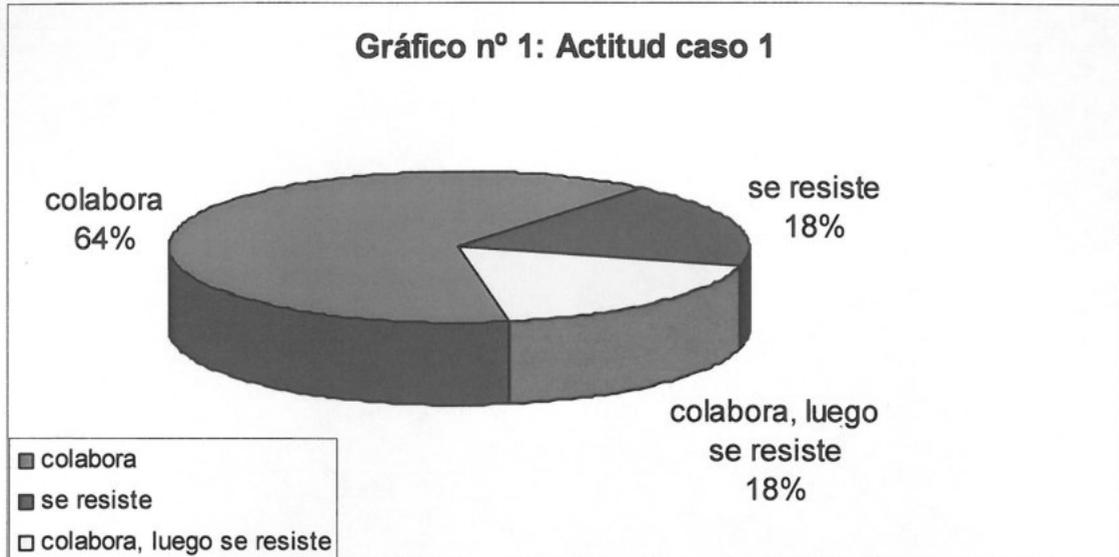
- Trastornos emocionales en el ámbito familiar, ya sea una mala relación entre los padres, la dificultad de los padres para enfrentar el estado de gravedad de su hijo, ansiedad.
- Un mal seguimiento de la patología, incluyendo esto la falta de adherencia al tratamiento tanto kinésico como médico.
 - Dolor torácico o de otro segmento corporal.
 - Vómitos.
 - Mal humor.

Con respecto a la relación entre la mejoría diaria y la colaboración de los pacientes estudiados inicialmente se analizaron los resultados del caso 1 (ver red 2), y se observó que los cambios en los signos de esfuerzo respiratorio (SER) y el puntaje de Tal modificado se produjeron sólo cuando se contaba con la colaboración de la paciente, por lo que se podría decir que la actitud del niño influye parcialmente en la eficacia del tratamiento.

Una vez cotejados los datos obtenidos de los pacientes 2, 3 y 4 (ver redes 4, 5 y 6) se observó que la mejoría auscultatoria, de los SER y de Talm se produjeron independientemente de la colaboración del paciente. Por lo tanto no hay relación entre los parámetros mencionados y la colaboración con el tratamiento. Se puede decir que la actitud del niño no influye en la eficacia del tratamiento kinésico.

Si bien primeramente parecía que la colaboración tenía un efecto positivo sobre la mejoría de los SER y de talm, luego se demostró que son dos variables independientes.

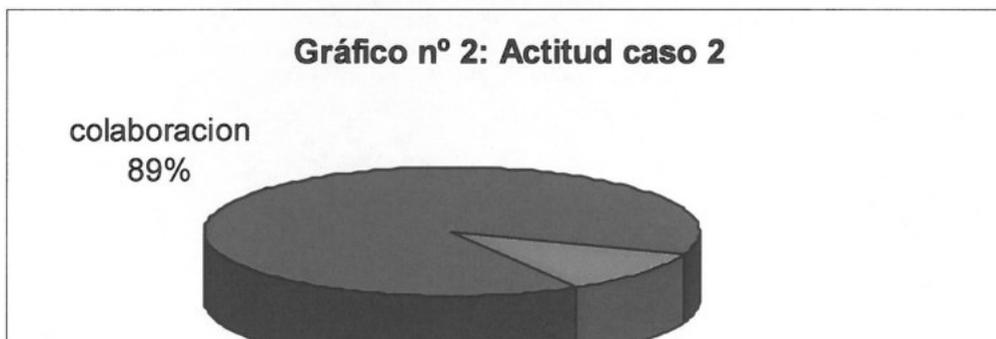
Debemos mencionar que la colaboración de los pacientes, aunque no esté vinculada a la efectividad de la kinesioterapia respiratoria, es de gran valor para el kinesiólogo ya que el tratamiento kinésico debe ser continuo, constante, y cuando se trate a un paciente durante muchos años se debe prevenir el síndrome de Burn Out o

Comportamiento:

Buena adherencia, colabora 64%

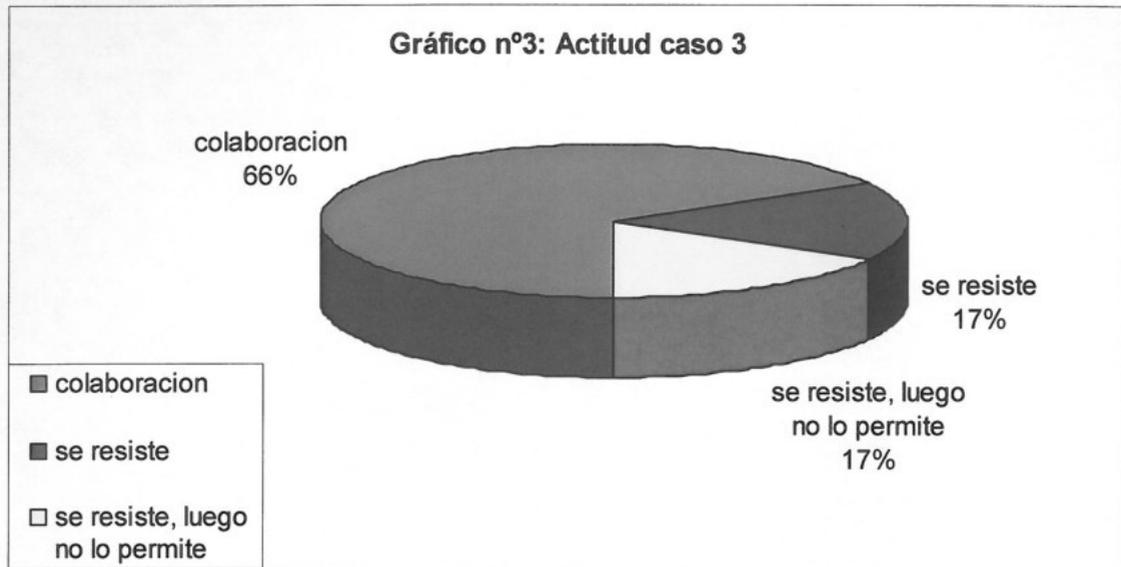
Caso 2:

Adherencia al tratamiento: Cuenta con un mal seguimiento de la patología, por lo que no adhiere al tratamiento kinésico entre episodios. Actitud reticente del acompañante.

Comportamiento:

Caso 3:

Adherencia al tratamiento: Entre episodios de exacerbaciones recibe la atención diaria de su mama, quien le aplica la kinesioterapia convencional respiratoria en su casa 4 veces al día. El paciente cuenta con seguimiento médico continuo.

Comportamiento:

Entre episodios de exacerbaciones recibe la atención diaria de su mama. El paciente cuenta con seguimiento médico continuo. Colaboración 66%.

Caso 4:

Adherencia al tratamiento: Entre episodios de exacerbaciones respiratorias la mama le aplica la kinesioterapia convencional respiratoria. La madre aplicaba la kinesioterapia convencional incorrectamente.

El paciente se comunica solo con la mama.

Comportamiento:

Entre episodios de exacerbaciones respiratorias la mama le aplica la kinesioterapia. El paciente se comunica solamente con la mama. El equipo de salud expresa que es muy probable que el niño no reciba atención entre episodios.

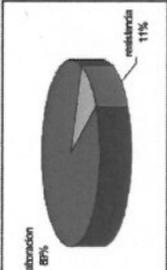
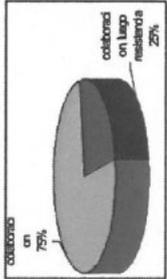
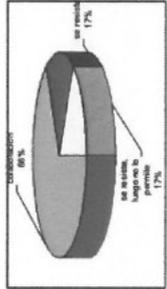
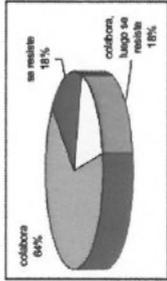
Colaboración 75%.

El mayor nivel de colaboración fue logrado en un paciente que no presentó adherencia al tratamiento kinésico entre episodios y el menor nivel de colaboración fue presentado por el paciente que si adhiere al tratamiento. Por lo que podemos afirmar que en los casos observados la adherencia al tratamiento kinésico no determina la actitud del niño durante el tratamiento.

Este resultado puede interpretarse por un acostumbamiento del paciente al método de kinesioterapia convencional que recibe por parte de su familiar tratante. Por esto se recomienda realizar una consulta kinesiológica cada 15 días en la que la persona que le aplica el tratamiento en el hogar lo realice junto con el kinesiólogo tratante, para así corregir métodos incorrectos y reforzar la técnica. Es muy importante educar constantemente a los padres para el cuidado del niño, usando un lenguaje simple y conceptos básicos, repitiendo la información tantas veces como sea necesario para así tenerlos como aliados en su rol de colaboradores.

Los resultados de los cuatro casos se ven reflejados comparativamente en la tabla nº 1: ¿La adherencia al tratamiento determina la actitud durante la sesión?

Tabla 1: ¿La adherencia al tratamiento determina la actitud durante la sesión?

CASO 2	CASO 4	CASO 3	CASO 1
<p>presenta con un mal cumplimiento de la patología, lo que no adhiere al tratamiento kinésico entre episodios.</p>	<p>Entre episodios de exacerbaciones respiratorias la mamá le aplica la kinesioterapia convencional respiratoria.</p>	<p>: Entre episodios de exacerbaciones recibe la atención diaria de su mamá, quien le aplica la kinesioterapia convencional respiratoria en su casa 4 veces al día.</p>	<p>La paciente presenta una buena adherencia al tratamiento kinésico entre episodios ya que recibe atención diaria por parte de su mamá.</p>
<p>titut reticente del acompañante.</p>	<p>La madre aplicaba la kinesioterapia convencional incorrectamente.</p>	<p>El paciente cuenta con seguimiento médico continuo.</p>	<p>Buena adherencia</p>
			
<p>Colaboración 89%</p>	<p>Colaboración 75%.</p>	<p>Colaboración 66%.</p>	<p>Colaboración 64%</p>

de colaboración obtenida.

Con el objetivo de encontrar patrones comunes de evolución en los pacientes internados pudo observarse que la mejoría más notable de los parámetros medidos se produjo en la primer mitad de la internación, luego de la cual se siguió una meseta de entre 4 y 7 días durante la que en todos los casos no se observaron cambios durante la sesión, o estos fueron mínimos. Luego de este período se reanuda la evolución hasta el momento del alta. Esta comparación puede verse en las tablas nº 2, 3, 4 y 5.

Tabla nº 4: Evolución caso 3

		Mitad tratamiento kinesico		Egreso hospitalario		
		15-ago	18-ago	21-ago	25-ago	27-ago
ago	10-ago	✓		✓		
	13-ago	✓			✓	
		✓				
	4					
	3					
buena evolución		sin cambios		buena evolución		

Tabla nº 5: Evolución caso 4

		Mitad tratamiento kinesico		Egreso hospitalario		
		15-ago	18-ago	21-ago	24-ago	
ago	13-ago	✓				
				✓		
				✓		
	1		1			
evolución		solo 1 parámetro		buena evolución		

s.

Con el objetivo de comparar el estado general de cada paciente al ingresar a la internación y al momento del alta se analizaron los resultados obtenidos luego de la kinesioterapia convencional en la primera observación y los resultados obtenidos en la última observación.

En el **caso 1** (ver redes 7 y 8) se tendrá en cuenta que ingresó con bajo peso, hipotonía muscular, hipotrofia muscular, distensión abdominal e hipocratismo digital grado 3 a 4. Una clasificación clínica grave según el puntaje clínico de Shwachman, Brasfield bajo, de 11/25 y Brody de 13/30. Se encontró que al final de la primera observación, siendo esto luego del tratamiento kinésico, presentó una frecuencia respiratoria de 46 ciclos por minuto, y al final de la última observación la misma fue de 38. Acercándose a la normalidad que es entre 15 - 25 ciclos por minuto.

En cuanto al puntaje de Tal en la primera observación obtuvo finalmente 4 puntos, moderado, y en la última observación 2 puntos, leve.

Con respecto a los signos de esfuerzo respiratorio al final de la primera sesión presentaba tiraje supraclavicular. Al final de la última sesión presentó una mecánica respiratoria abdominal y leve tiraje supraclavicular.

La paciente cursó con una mala evolución durante la internación, presentando picos febriles a repetición. Se le indicó O2 permanente. Su pronóstico es malo.

	Primer observación	Última observación
Shwachman (clínica)	Grave	-
Brasfield (Rx)	11/25	-
Brody (TAC)	13/30	-
Frecuencia respiratoria	46	38

respiratoria de 42 ciclos por minuto, y al final de la última observación la misma fue de 28. Acercándose a la normalidad que es entre 15 - 20 ciclos por minuto.

En cuanto al puntaje de Tal en la primera observación obtuvo finalmente 6 puntos, moderado, y en la última observación 1 punto, leve.

Con respecto a los signos de esfuerzo respiratorio al final de la primera sesión presentaba respiración paradojal, tiraje supraclavicular, intercostal, subcostal, aleteo nasal y uso de ECOM. Al final de la última sesión presentó una mecánica respiratoria abdominal sin signos mecánicos de esfuerzo.

	Primer observación	Última observación
Shwachman (clínica)	Leve	-
Brasfield (Rx)	19/25	-
Brody (TAC)	15/30	-
Frecuencia respiratoria	42	28
Tal modificado	6, moderado	1, leve
Signos de esfuerzo resp	Resp. Paradojal, tiraje supraclavicular, intercostal, subcostal, aleteo nasal y uso de ECOM.	Respiración abdominal.
Mejoría auscultatoria	✓	✓

El paciente presentó en la última observación gran mejoría en todos los parámetros medidos.

En el **caso 3** (ver redes 11 y 12) se tendrá en cuenta que. ingresó con deterioro de función pulmonar, descenso de peso, una clasificación clínica grave según el puntaje clínico de Shwachman, y Brasfield de 16/25. Se encontró que al final de la primera observación, siendo esto luego del tratamiento kinésico, presentó una

Acercándose el final de la internación se produjo la extravasación de un catéter central, lo que intervino con el tratamiento kinésico ya que el paciente se encontraba muy dolorido.

	Primer observación	Última observación
Shwachman (clínica)	grave	-
Brasfield (Rx)	16/25	-
Brody (TAC)	-	-
Frecuencia respiratoria	29	17
Tal modificado	5, moderado	1, leve
Signos de esfuerzo resp	Resp. paradojal, tiraje intercostal, subcostal y uso de ECOM.	Respiración abdominal.
Mejoría auscultatoria	✓	✓

El paciente presentó mejoría en todos los parámetros observados. En la última sesión se lo notó en buen estado general.

El **caso 4** (ver redes 13 y 14) presentó disminución de la elasticidad del tórax, hiperinsuflación, uñas parecen mostrar comienzo de hipocratismo digital. Fue clasificado inicialmente con Brasfield bajo, de 14/25, Shwachman leve y Brody 14/30. Se encontró que al final de la primera observación, siendo esto luego del tratamiento kinésico, presentó respiración costal y una frecuencia respiratoria de 37 ciclos por minuto. Al final de la última observación se observó respiración abdominal, aleteo nasal y frecuencia de 34. Acercándose a la normalidad que es entre 15 – 20 ciclos por minuto.

En cuanto al puntaje de Tal en la primer observación obtuvo finalmente 2 puntos, leve y en la ultima observación 5 puntos, moderado, debiéndose esto a presentar

El paciente presentó mejoría en la frecuencia respiratoria, los signos de esfuerzo respiratorio y la auscultación. No así en Tal, por presentar en la última observación aleteo nasal. De todos modos, de no haberlo presentado le correspondería un puntaje de 2, igual que en la primer observación.

Al momento del ingreso dos pacientes se encontraron en estado clínico grave y dos en estado clínico leve.

De los pacientes que inicialmente se encontraron graves, al egreso se encontró uno en buen estado general y el otro regular, con mala evolución durante la internación y mal pronóstico.

Los cuatro pacientes presentaron gran mejoría en todos los parámetros medidos.

Al estar internados los pacientes en el HIEMI durante las observaciones se tuvo en cuenta que recibieron medicación antibiótica y atención de un equipo multidisciplinario, incluyendo los servicios medico, de neumonología, gastroenterología, kinesiología, nutrición, enfermería, psicología y servicio social, por lo que su mejoría no se atribuye solo al tratamiento kinésico.

El presente estudio buscó proponer nuevas variables y establecer una base de datos para la realización de estudios posteriores. Sería muy fructífero que se continúe con la observación de más pacientes, para así poder comparar resultados, tratamientos, entornos y actitudes. A partir de este trabajo surgen nuevas preguntas como:

¿Que otros instrumentos pueden utilizarse para medir la calidad de vida de los pacientes con FQ?

¿Qué influencia tiene la escolaridad de los niños con FQ sobre su adherencia al tratamiento? Y ¿qué impacto que tiene ésta sobre el desarrollo integral del niño?

Red 1. Técnicas kinésicas aplicadas a los pacientes estudiados

 CF:técnicas kinésicas aplicadas a los pacientes estudiados

 1- técnicas kinésicas aplicadas

 [1:76][105] a kinesióloga aplicó las técnicas de percusión, vibración, drenaje postural selectivo.

 2- técnicas kinésicas aplicadas

 [2:38][31] La kinesióloga aplicó hoy las técnicas de percusión, drenaje postural selectivo y vibración

 técnicas kinesicas aplicadas



[4:24][30] la kinesióloga aplica las técn..

la kinesióloga aplica las técnicas de
percusión, drenaje postural selectivo y
vibración

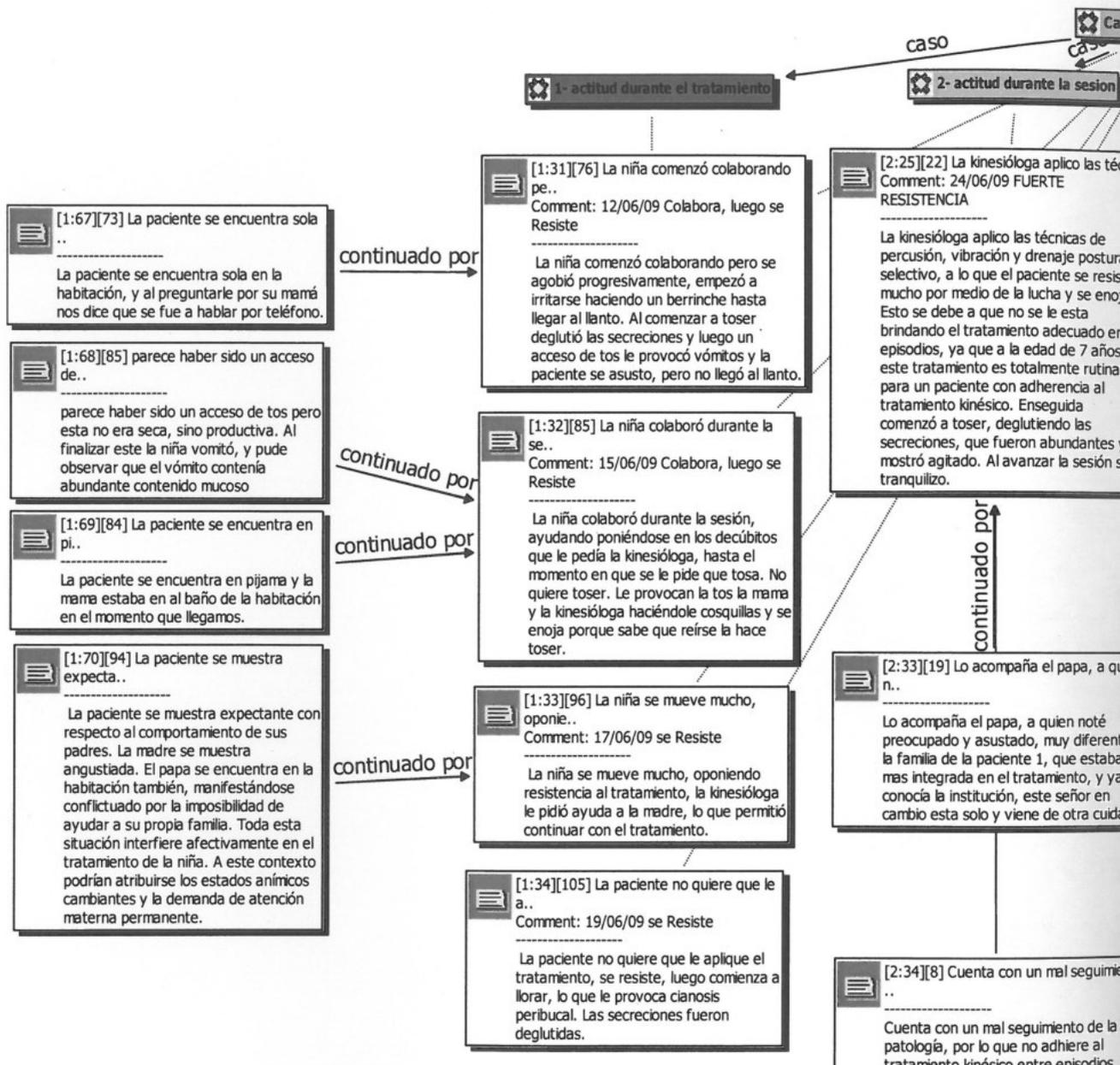
técnicas kinesicas aplicadas

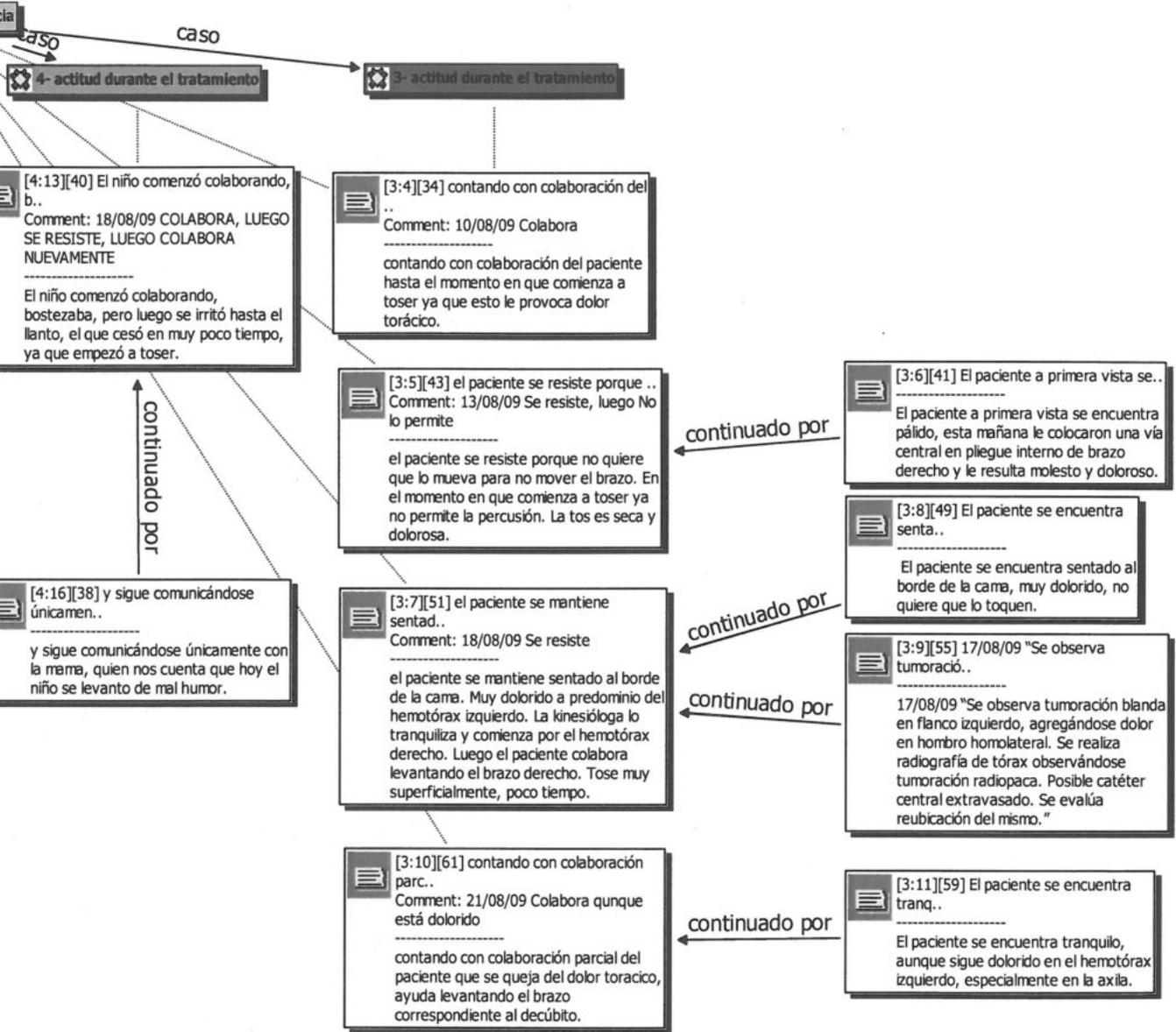


[3:32][21] la kinesióloga procede a aplic..

la kinesióloga procede a aplicar la técnica
de percusión, conjuntamente con drenaje
postural selectivo, rotando al paciente de
acuerdo al sector pulmonar a tratar. Esta
práctica se extiende por

Red 2. Causas de resistencia al tratamiento





Red 3. Caso 1. Actitud y mejoría

[1:28][9] le aplica vibraciones y le pid..
 Comment: 05/06/09 Colabora

le aplica vibraciones y le pide que tosa, llegado este punto la paciente ya se muestra mas molesta, se queda sentada pero no quiere toser. Luego de unos momentos logra una tos productiva, deglutiendo las secreciones. Se la incentiva a que las expectore pero las continúa tragando.

1- 05/06/09 Mejoria auscultatoria
 TALi: 4 moderado
 TALf: 4 moderado

[1:29][40] con colaboración de la pacient..
 Comment: 08/06/09 Colabora

con colaboración de la paciente, quien se da vuelta sola para tratar los diferentes decúbitos del drenaje. Luego de unos minutos logra toser, expectorando abundante moco espeso,

1-08/06/09 mejoria auscultatoria
 TALi: 3 leve
 TALf: 3 leve

CF:1- me
 SER

[1:30][65] inistrada, con Salbutamol. Cua..
 Comment: 10/06/09 Colabora

inistrada, con Salbutamol. Cuando a la paciente le dan ganas de toser lo evita y se enoja, provocamos la tos con cosquillas y logra expectorar moco espeso, muy adherente, verdoso, en poca cantidad, parece haber deglutido bastante.

1- 10/06/09 s/cambios
 TALi: 6 moderado
 TALf: 5 moderado

1- 12/06/09 mejoria SER
 TALi: 3 leve
 TALf: 2 leve

1- 15/06/09 mejoria SER. mejoria auscultatoria
 TALi: 3 leve
 TALf: 2 leve

[1:31][76] La niña comenzó colaborando pe..
 Comment: 12/06/09 Colabora, luego se Resiste

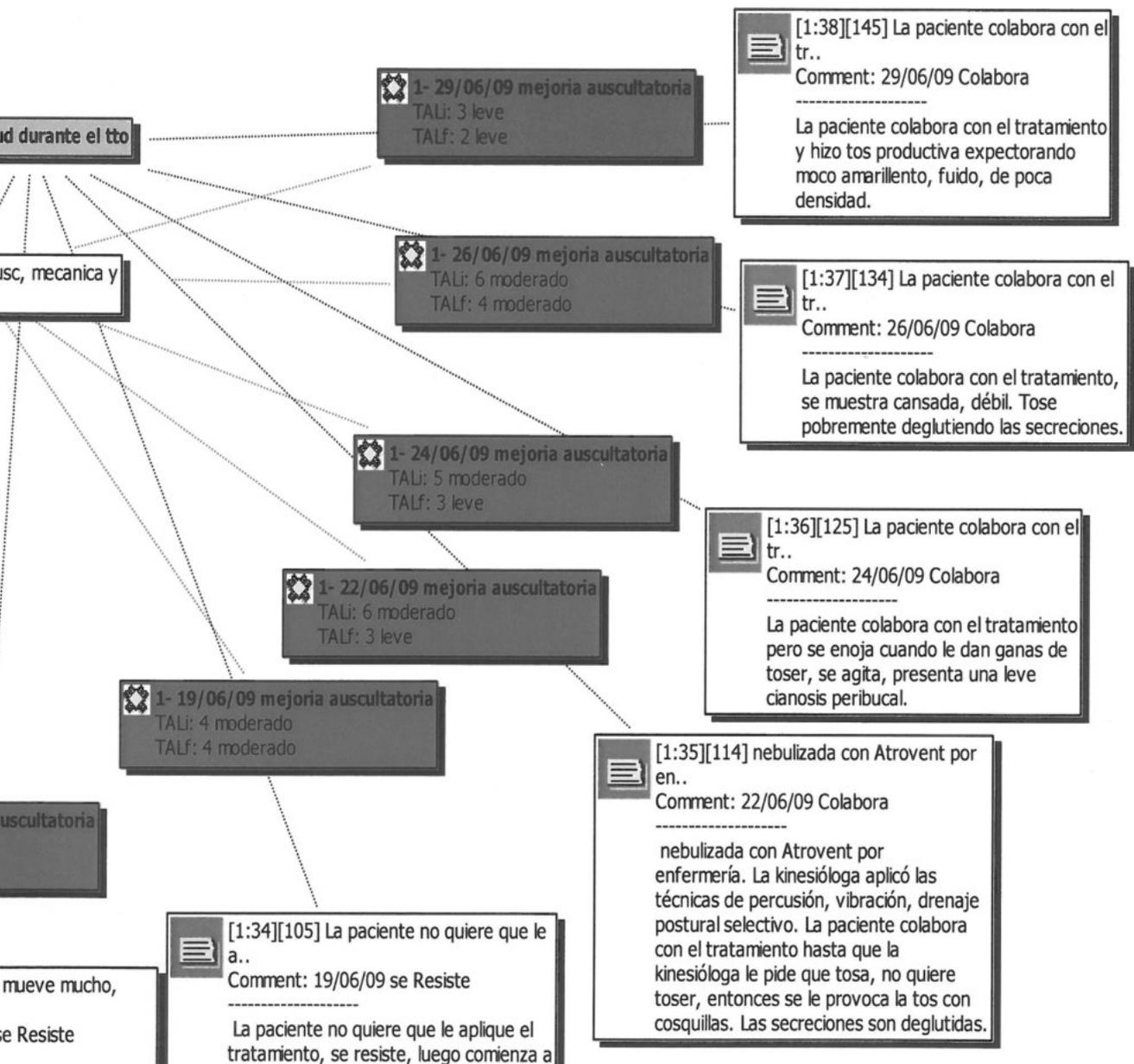
La niña comenzó colaborando pero se agobió progresivamente, empezó a irritarse haciendo un berrinche hasta llegar al llanto. Al comenzar a toser deglutió las secreciones y luego un acceso de tos le provocó vómitos y la

1- 17/06
 TALi: 4 n
 TALf: 4 n

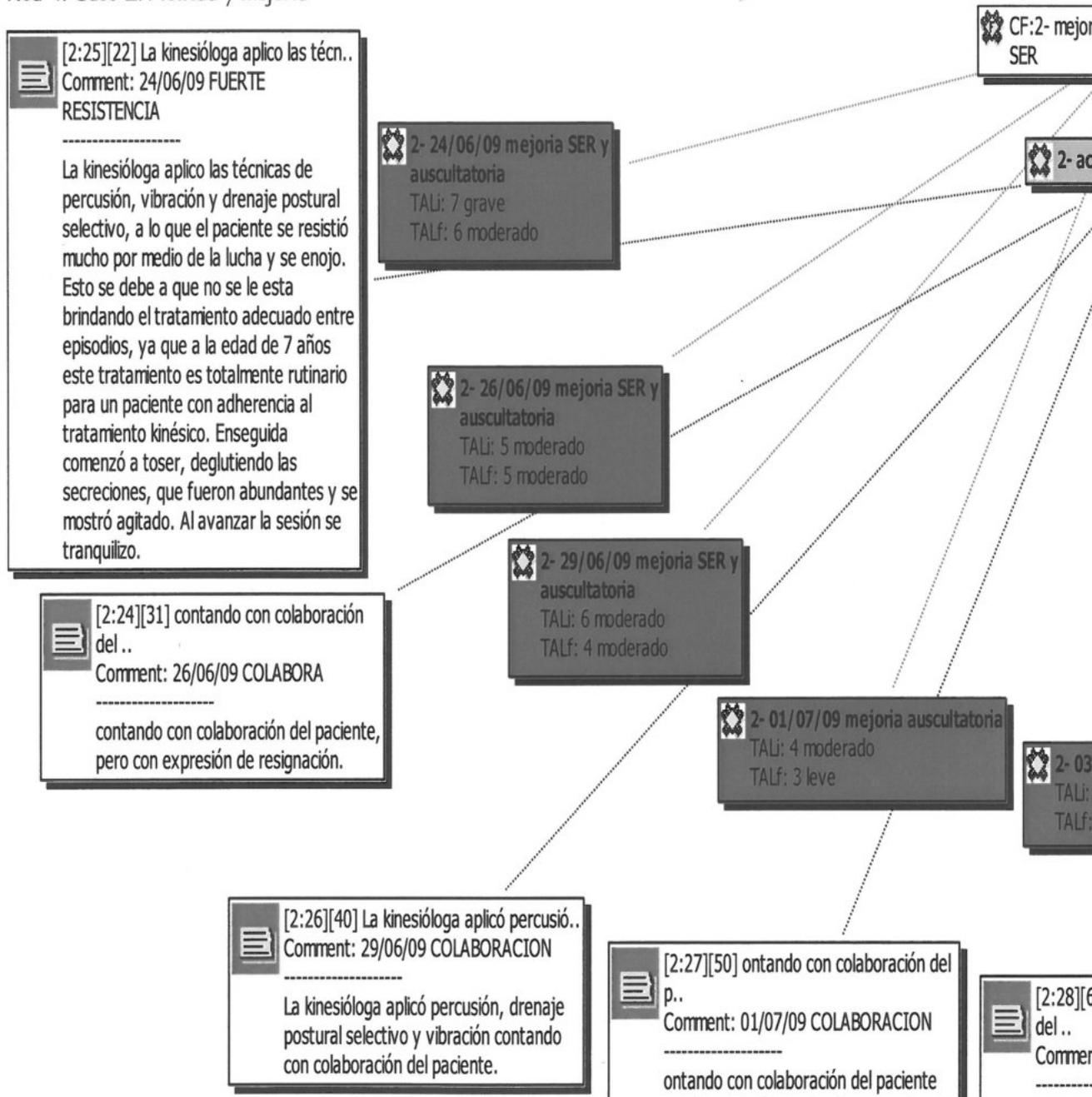
[1:32][85] La niña colaboró durante la se..
 Comment: 15/06/09 Colabora, luego se Resiste

La niña colaboró durante la sesión, ayudando poniéndose en los decúbitos

[1:33]
 oponie
 Comm



Red 4. Caso 2. Actitud y mejoría



mecanica y

a sesion

a auscultatoria

n colaboración

LABORACION

2- 13/07/09 mejora auscultatoria
TALi: 2 leve
TALf: 1 leve

2- 10/07/09 mejora auscultatoria
TALi: 3 leve
TALf: 2 leve

2- 08/07/09 mejora SER y
auscultatoria
TALi: 4 moderado
TALf: 3 leve

2- 06/07/09 mejora auscultatoria
TALi: 4 moderado
TALf: 3 leve

[2:32][97] contando con colaboración del ..
Comment: 13/07/09 COLABORACION

contando con colaboración del paciente. Las secreciones fueron fluidas, casi transparentes, luego la tos produce sangrado nasal, sólo del lado de la sonda nasogástrica, osea izquierdo, el cual remite espontáneamente. Esto provocó el llanto del niño. Luego de terminar el episodio el paciente se calma rápidamente y la sesión continúa normalmente. La kinesióloga supone que el sangrado se produce por irritación de la vía. La actitud del niño sigue siendo de colaboración.

[2:31][87] contando con colaboración del ..
Comment: 10/07/09 COLABORACION

contando con colaboración del paciente,

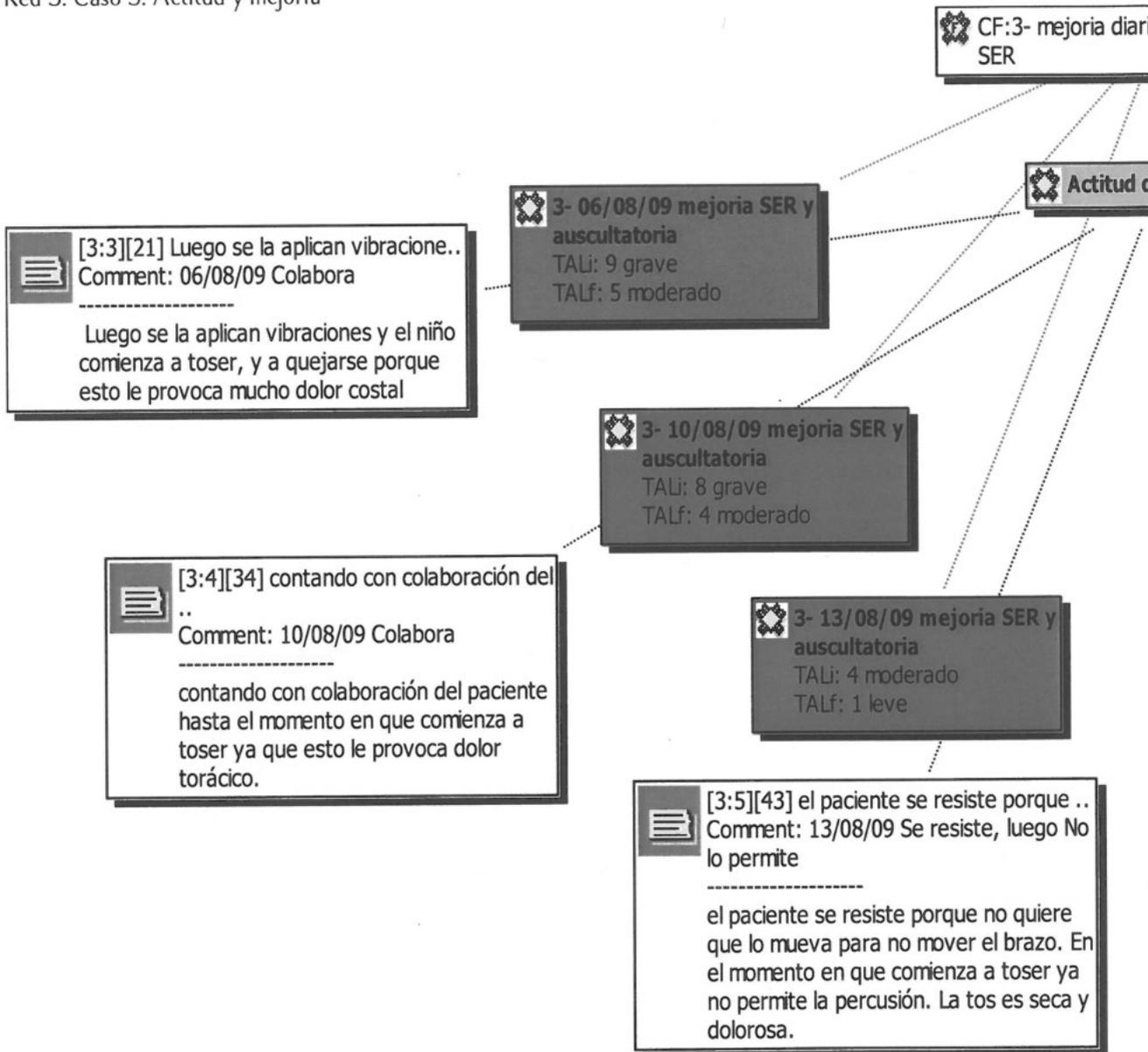
[2:30][78] contando con colaboración del ..
Comment: 08/07/09 COLABORACION

contando con colaboración del paciente. Al tratar el hemotórax derecho tose inmediatamente, lo que se sigue de expulsión de un esputo fluido y amarillento. El comportamiento del paciente fue muy bueno.

[2:29][69] contando con indiferencia del ..
Comment: 06/07/09 COLABORACION

contando con indiferencia del paciente

Red 5. Caso 3. Actitud y mejoría



anica y

o

 3- 25/08/09 mejora auscultatoria
TALi: 1 leve
TALf: 1 leve

 [3:12][69] contando con colaboración del ..
Comment: 25/08/09 Colabora

contando con colaboración del niño que rota solo para cambiar de decúbito y levanta los brazos cuando se lo pide la kinesióloga.

 3- 21/08/09 mejora auscultatoria
TALi: 2 leve
TALf: 2 leve

 [3:10][61] contando con colaboración parc..
Comment: 21/08/09 Colabora aunque está dolorido

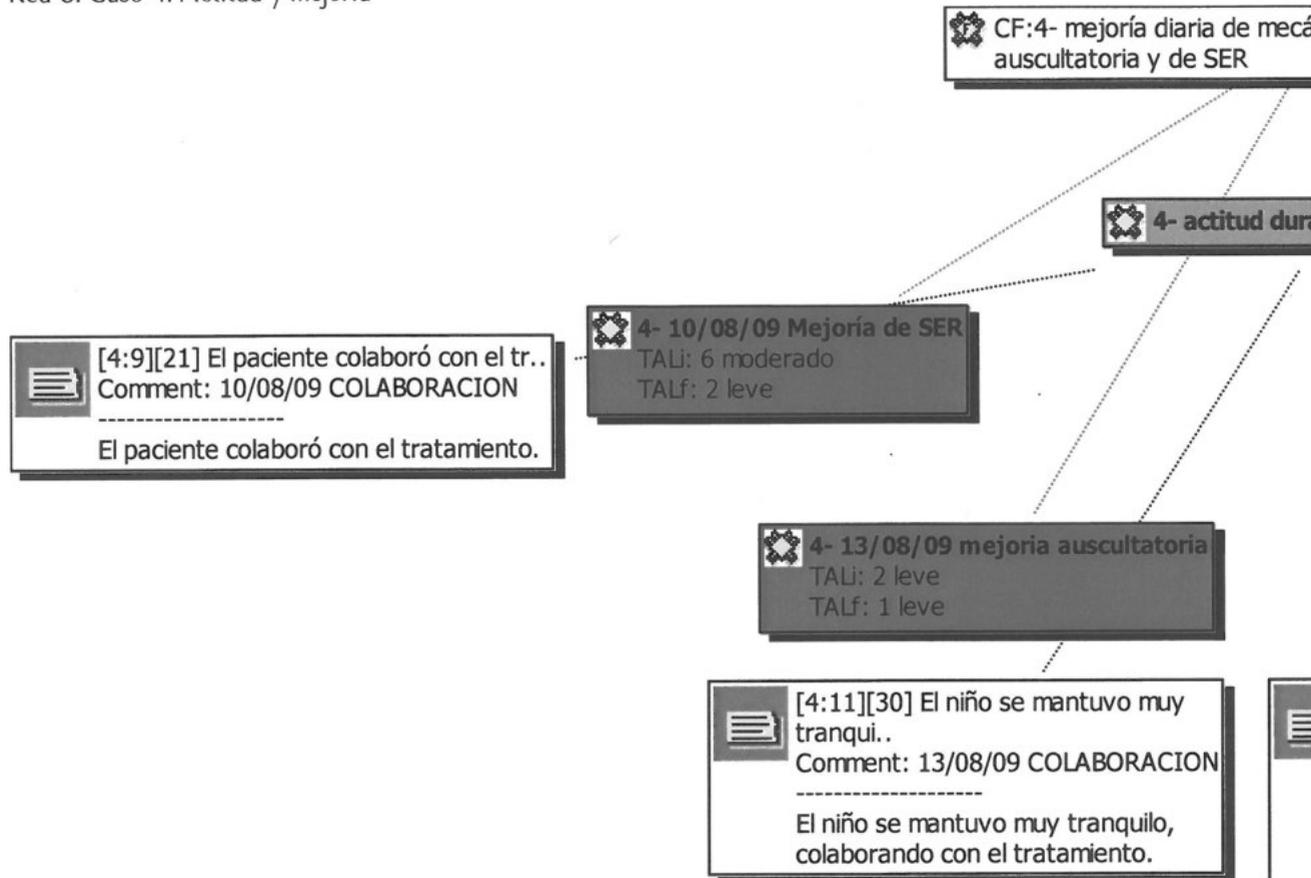
contando con colaboración parcial del paciente que se queja del dolor toracico, ayuda levantando el brazo correspondiente al decúbito.

3- 18/08/09 s/cambios
TALi: 4 moderado
TALf: 4 moderado

 [3:7][51] el paciente se mantiene sentad..
Comment: 18/08/09 Se resiste

el paciente se mantiene sentado al borde de la cama. Muy dolorido a predominio del hemotórax izquierdo. La kinesióloga lo tranquiliza y comienza por el hemotórax derecho. Luego el paciente colabora levantando el brazo derecho. Tose muy superficialmente, poco tiempo.

Red 6. Caso 4. Actitud y mejoría



amiento



4- 21/08/09 Mejoria SER y auscultatoria

TALi: 5 moderado

TALf: 5 moderado



[4:14][48] la tos fue abundante, producti..

Comment: 21/08/09 COLABORACION

la tos fue abundante, productiva, deglutida, no quiere expectorar. Pero con respecto a los cambios de decúbito la actitud fue de colaboracion.

18/08/09 s/cambios.

TALi: 2 leve

TALf: 1 leve

[40] El niño comenzó colaborando,

Comment: 18/08/09 COLABORA, LUEGO
CUESTA, LUEGO COLABORA
BASTANTE

comenzó colaborando,
pero luego se irritó hasta el
punto que cesó en muy poco tiempo,
después empezó a toser.

Red 7. Caso 1. Características clínicas al ingreso

[1:24][31] A la evaluación física resalta..

A la evaluación física resaltaré hipotonía muscular, hipotrofia muscular, distensión abdominal e hipocratismo digital grado 3 a 4.

apariciencia en la prim

is cause of

características clinicas a

contradicts

diagnóstico

puntuaje de Shwach



[1:22][6] La paciente se encuentra vestida.

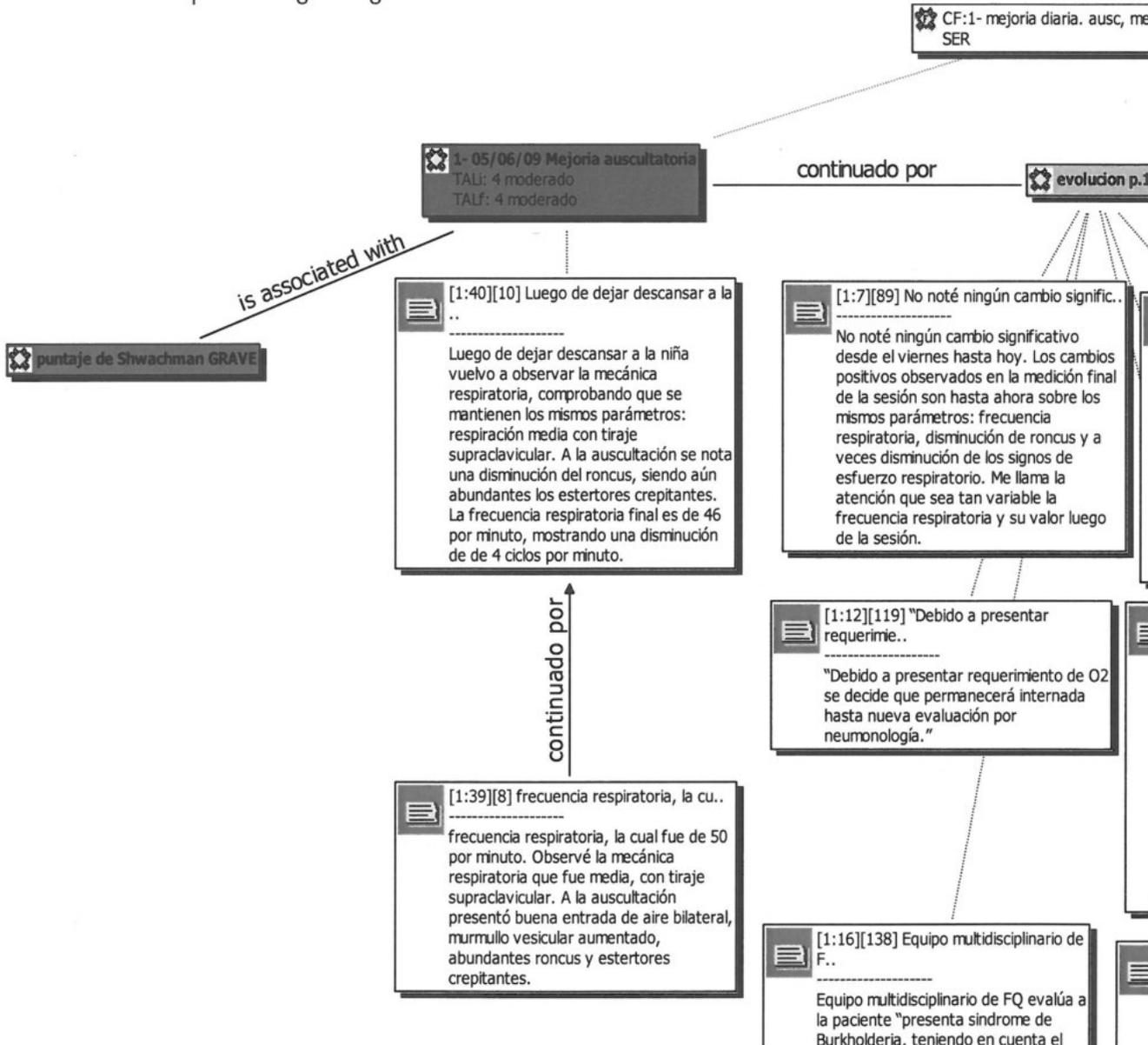
La paciente se encuentra vestida, semi-acostada en la cama, de buen humor pero decaída en general. Cuenta con oxígeno suplementario humidificado administrado por bigotera. No pude conocer la concentración de éste ya que se encuentra roto el medidor del flumiter. La acompañan la mamá, que se encuentra jugando con ella, y el papá que se encuentra durmiendo. En la habitación se observan varios juguetes de la paciente, incluyendo peluches y muñecas. La televisión esta prendida con el volumen bajo.

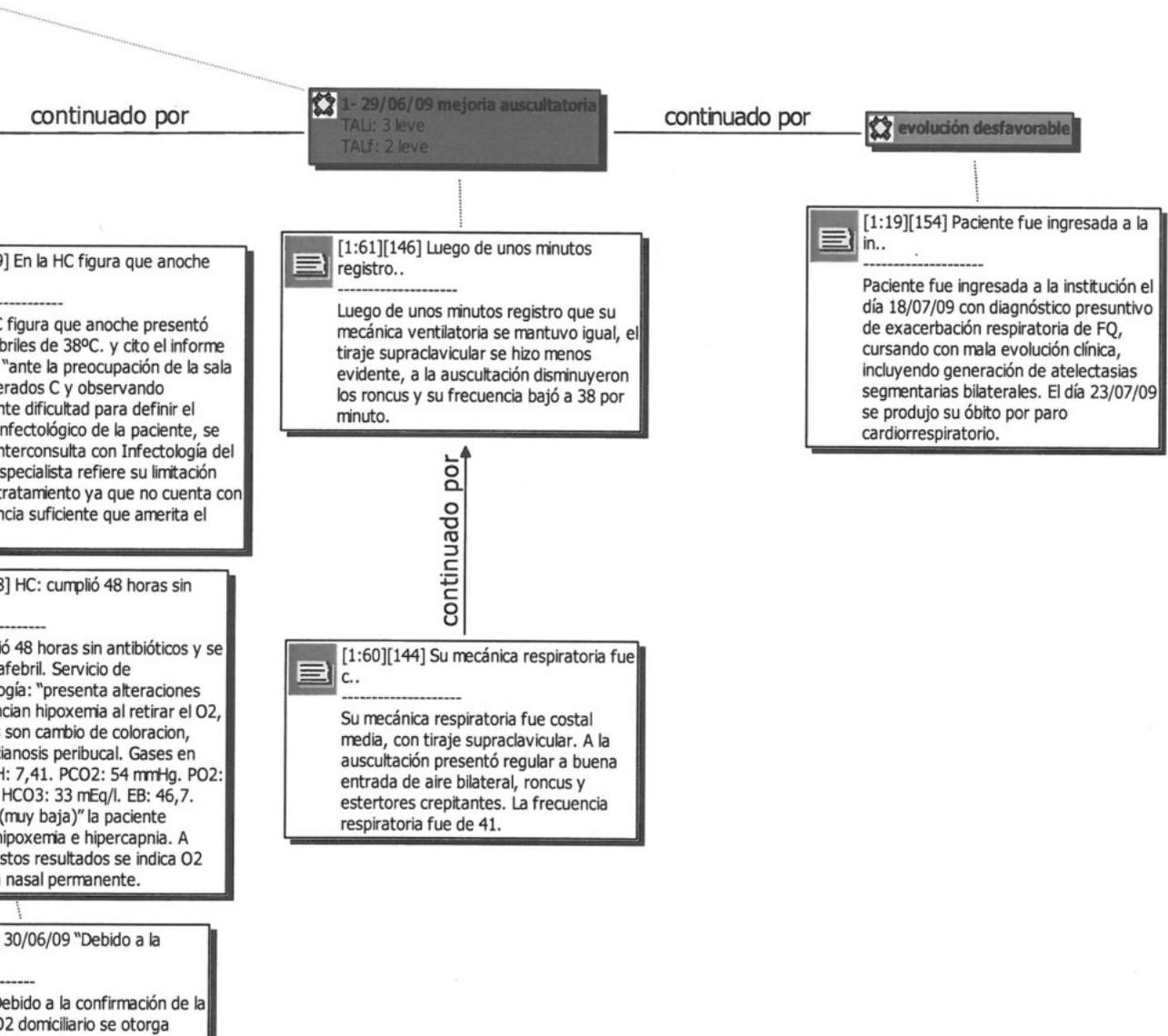
is part of



adherencia al tratamiento

Red 8. Caso 1. Comparación ingreso-egreso





Red 9. Caso 2. Características clínicas al ingreso

 **aparier**

 [2:2][10] Presenta tórax en tonel, dedos..

Presenta tórax en tonel, dedos en palillos de tambor, elasticidad torácica disminuida.

 **caracter**

is property of

se describe en

 **diagnóstico**

 [2:1][10] diagnóstico presuntivo de exac..

 **2- score de brody 15/30**

[2:3][18] El paciente se encuentra vesti.

El paciente se encuentra vestido, visiblemente debilitado, con bajo peso, presenta tórax en tonel, dedos en palillos de tambor y elasticidad torácica disminuida. Recibe O2 humidificado con máscara.

primer visita

erty of

nicas al ingreso

is part of

describe en

se describe en

adherencia al tratamiento

asfield inicio 19/25

puntaje de shwachman LEVE

Red 10. Caso 2. Comparación ingreso-egreso

 CF:2- mejora diaria ausc, mecanica y SER

 2- 24/06/09 mejora SER y auscultatoria
TALi: 7 grave
TALf: 6 moderado

 2- 13/07/09 mejora
TALi: 2 leve
TALf: 1 leve

 [2:7][23] Al volver a mirar la mecánica ..

Al volver a mirar la mecánica respiratoria se mantuvo paradojal, y con respecto al esfuerzo respiratorio disminuyeron el aleteo nasal y se hizo menos evidente el uso de ECOM. En la auscultación noté el roncus leve y ausencia de sibilancias y los estertores crepitantes seguían presentes pero no tan fuertes como al principio. La frecuencia respiratoria fue de 42.

 [2:23][98] Luego de
ni..

Luego de dejar deso
a observar la mecán
comprobando que se
mismos parámetros.
presentó leves este
Su frecuencia fue de

↑
continued by

↑
continua

 [2:6][21] La mecánica respiratoria del p..

La mecánica respiratoria del paciente fue paradojal y presentó signos de grave estrés respiratorio, estos fueron

 [2:22][96] Presenta
respirat..

Presenta una mecán
media abdominal sin
A la auscultación p

ltatoria

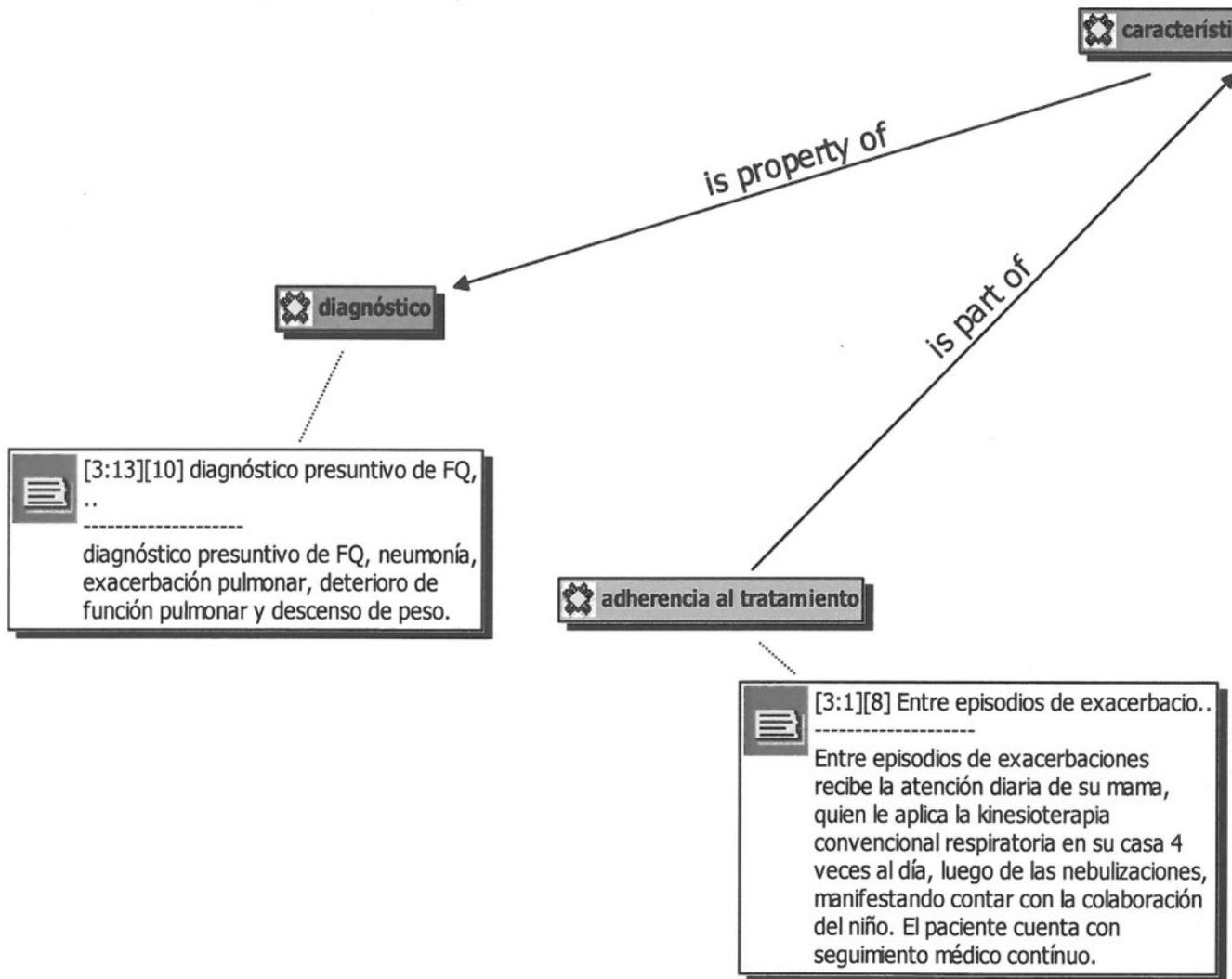
escansar al

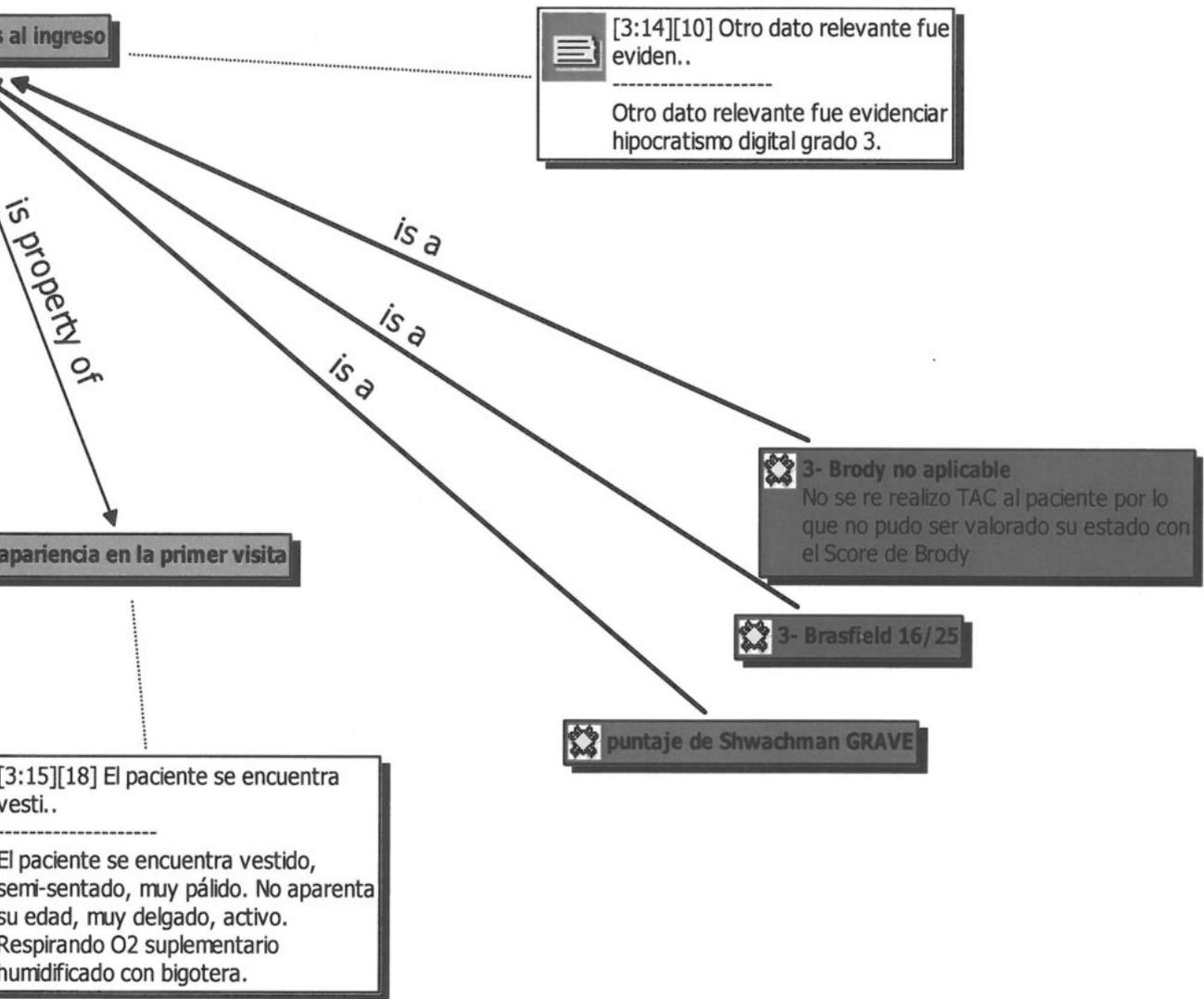
niño vuelvo
ratoria,
nen los
cultación
epitantes.

cánica

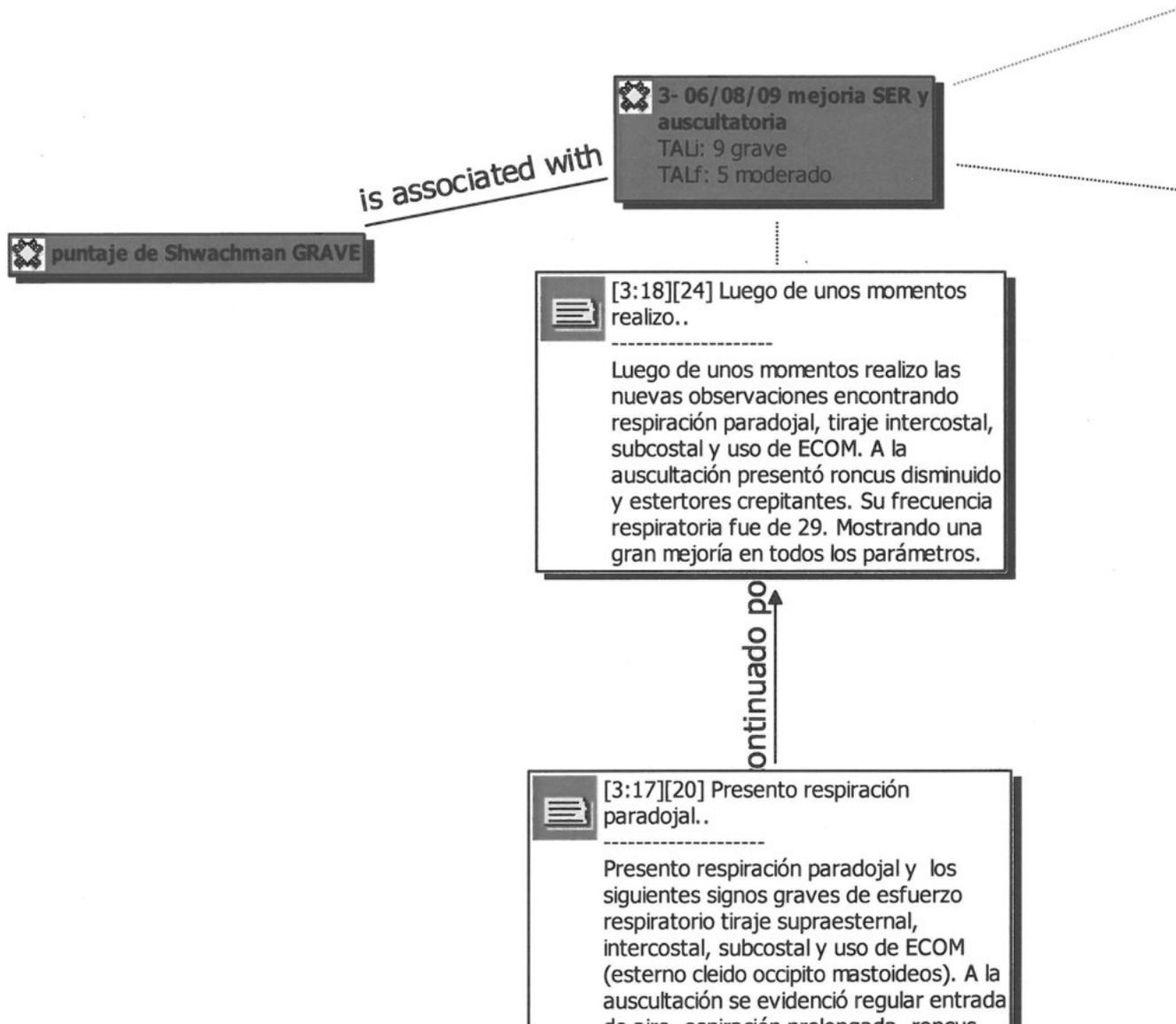
iratoria
e esfuerzo.
uena entrada

Red 11. Caso 3. Características clínicas al ingreso





Red 12. Caso 3. Comparación ingreso-egreso



 CF:3- mejora diaria ausc, mecanica y SER

 [3:9][55] 17/08/09 "Se observa tumoració..

17/08/09 "Se observa tumoración blanda en flanco izquierdo, agregándose dolor en hombro homolateral. Se realiza radiografía de tórax observándose tumoración radiopaca. Posible catéter central extravasado. Se evalúa reubicación del mismo."

 3- 25/08/09 mejora auscultatoria
TALi: 1 leve
TALf: 1 leve

 [3:28][70] Luego de unos momentos observo..

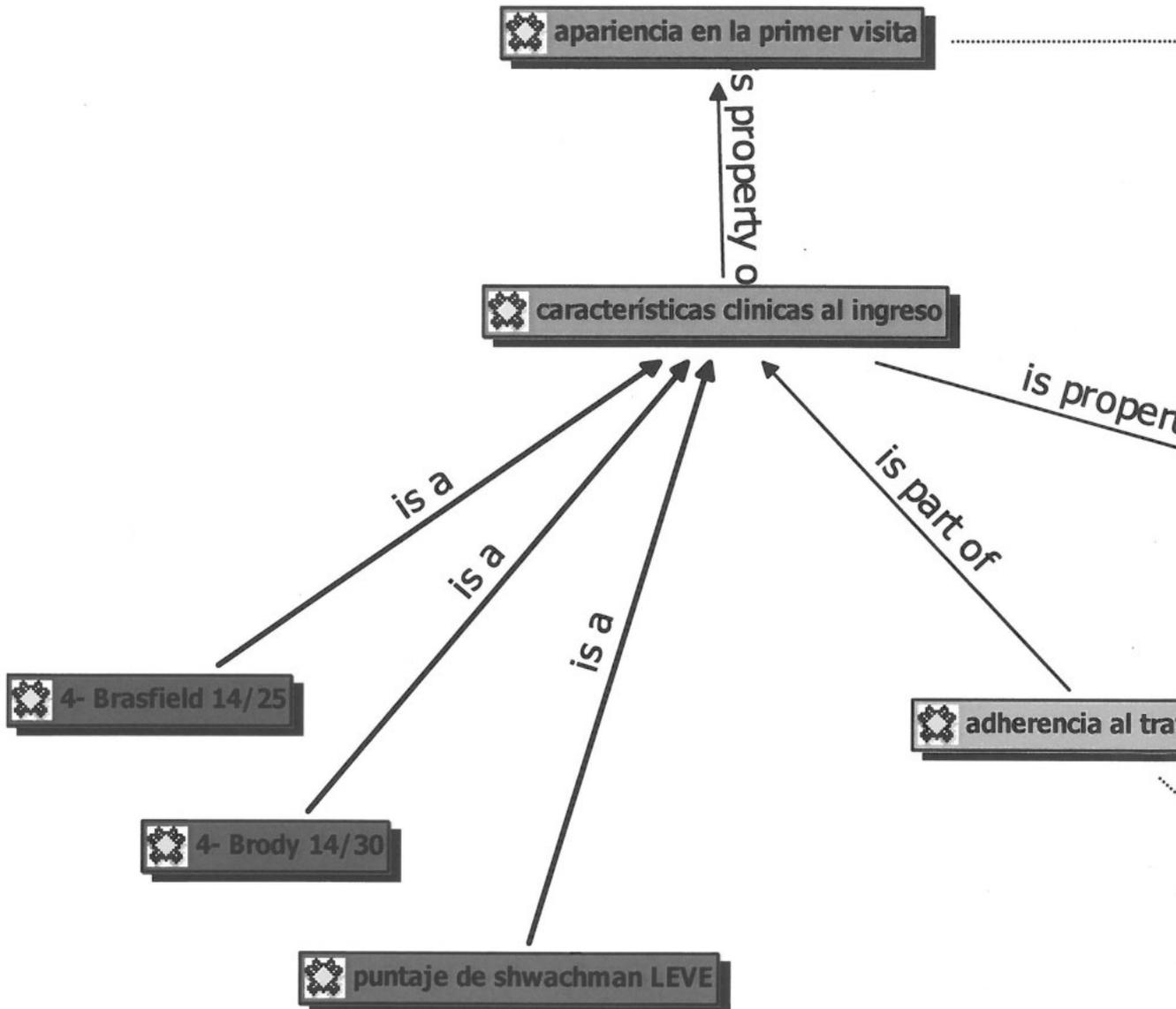
Luego de unos momentos observo que se mantuvo constante la mecánica ventilatoria y a la auscultación los roncus se hicieron mucho menos audibles. Su frecuencia fue de 17.

continuado por ↑

 [3:27][68] Presenta una mecánica respirat..

Presenta una mecánica respiratoria media abdominal sin signos de esfuerzo. A la auscultación presentó buena entrada de aire bilateral y leve roncus en vértice derecho. Su frecuencia fue de 20 por minuto.

Red 13. Caso 4. Características clínicas al ingreso



 [4:23][18] El paciente se encuentra vestido..

El paciente se encuentra vestido, semi-acostado, decaído en general. No cuenta con oxígeno suplementario. Lo acompaña la mama, no observo en la habitación muchos objetos del niño, ni juguetes. El paciente se comunica solo con la mama.

 **diagnóstico**

 [4:21][10] diagnóstico presuntivo de exac..

diagnóstico presuntivo de exacerbación pulmonar de FQ.

[4:17][8] Entre episodios de exacerbacio..

Entre episodios de exacerbaciones respiratorias la mama le aplica la

Red 14. Caso 4. Comparación ingreso-egreso



4- 10/08/09 Mejoría de SER

TALi: 6 moderado

TALf: 2 leve



[4:1][22] Luego de unos momentos vuelvo ..

Comment: 10/08/09 Mejoría (ausencia de aleteo nasal)

Luego de unos momentos vuelvo a realizar las mediciones, observando que la mecánica ventilatoria se mantiene igual que al comienzo, y el aleteo nasal ya no se presenta. La frecuencia respiratoria se ha disminuido a 37.

↑
continued by



[4:2][20] Presento respiración media, al..

Presento respiración media, aleteo nasal. A la auscultación se evidenció regular entrada de aire bilateral y

21/08/09 Mejoria SER y auscultatoria

ALi: 5 moderado

ALf: 5 moderado

[4:8][49] Luego de unos momentos
vuelvo ..

Luego de unos momentos vuelvo a
observar que la mecanica respiratoria se
mantuvo y el aleteo nasal disminuyo a
casi imperceptible. A la auscultación
hubo una mejora de la entrada de aire
en el hemotórax derecho, la frecuencia
respiratoria fue de 34.

↑
continued by

[4:7][47] Su mecanica respiratoria fue a..

Su mecanica respiratoria fue abdominal,
mostró leve aleteo nasal, a la
auscultación presentó buena entrada de

Fibrosis Quística



Fecha.....

Identificación del caso.....

1) Datos personales

I. Fecha de nacimiento.....

II. Edad.....

III. Sexo

III.A: Femenino.

III.B: Masculino.

2) Vivienda

IV. Lugar donde duerme

IV.A: Habitación privada

IV.B: Habitación compartida con otros niños

IV.C: Habitación de los padres

IV.D: Otro.....

V. Tiene alfombra en la casa

V.A: Si

V.B: No

VI. Tipo de sistema de calefacción

VI.A: Calefactor a gas

VI.B: Salamandra

VI.C: Por aire

VI.D: Radiadores

VI.E: Eléctrica

VI.F: Horno / hornalla

VI.G: Ninguno

IX. Métodos de diagnóstico para la FQ

- IX.A:** Presencia de características clínicas típicas

 - IX.Aa:** Síntomas respiratorios agudos o persistentes
 - IX.Ab:** Retraso del crecimiento, malnutrición
 - IX.Ac:** Heces anormales
 - IX.Ad:** Híleo meconial, obstrucción intestinal
 - IX.Ae:** Trastornos electrolíticos o acidobásicos
 - IX.Af:** Prolapso rectal
 - IX.Ag:** Pólipos nasales/enfermedad sinusal
 - IX.Ah:** Enfermedad hepatoiliar
 - IX.Ai:** Otros.....

IX.B: Antecedentes de FQ en un hermano o primo

.....

IX.C: Prueba de detección selectiva positiva

.....

IX.D: Test del sudor

Fecha	Valor	positivo	negativo	dudoso

IX.E: Identificación de mutaciones de CFTR

Mutación.....

IX.F: Alteración de transporte iónico del epitelio nasal.

X. Adherencia al tratamiento kinésico entre episodios

X.A: Atención diaria

XII.B: Tarde

XII.C: Noche

XII.D: Mientras duerme

XII.E: Otro.....

XIII. Lugar donde se realiza el tratamiento

XIII.A: Consultorio kinésico

XIII.B: Hogar

XIII.C: Otro.....

XIV. Actitud del niño durante la sesión

XIV.A: Colabora

XIV.B: Se resiste

XIV.C: No lo permite

XIV.D: Duerme

XIV.E: Otro.....

Observaciones.....
.....

XV. Internaciones anteriores:

-Fecha:..... Edad del niño:.....

Agente/s causal/es de infección respiratoria.....

Medicación administrada.....
.....

Observaciones.....
.....

-Fecha:..... Edad del niño:.....

Agente/s causal/es de infección respiratoria.....

Medicación administrada.....
.....

XVII. Estudios bacteriológicos: resultado de ANF – esputo tosido – hisopado faríngeo - BAL

- | | | | |
|---------------------------------------------|--------------------------|-----------------------------------------|--------------------------|
| XVII.A: Pseudomona Areuginosa | <input type="checkbox"/> | XVII.I: Streptococcus pneumoniae | <input type="checkbox"/> |
| XVII.B: Staphilococcus Aureus | <input type="checkbox"/> | XVII.J: Chlamydia trachomatis | <input type="checkbox"/> |
| XVII.C: Haemophilus influenzae | <input type="checkbox"/> | XVII.K: Chlamydia pneumoniae | <input type="checkbox"/> |
| XVII.D: Staph. metilino rte. (samr) | <input type="checkbox"/> | XVII.L: Haemophilus influenzae | <input type="checkbox"/> |
| XVII.E: Burkholderia Cepacia Compl. | <input type="checkbox"/> | XVII.M: Adenovirus | <input type="checkbox"/> |
| XVII.F: Bordetella pertussis, | <input type="checkbox"/> | XVII.N: Citomegalovirus | <input type="checkbox"/> |
| XVII.G: Virus Sincicial Respiratorio | <input type="checkbox"/> | XVII.O: Aspergillus | <input type="checkbox"/> |
| XVII.H: Parainfluenza Mycoplasma | <input type="checkbox"/> | XVII.P: Micobacterias no TBC | <input type="checkbox"/> |
| XVII.Q: Otro..... | <input type="checkbox"/> | | |

XVIII. Diagnóstico

- XVIII.A:** Neumonía
- XVIII.B:** Exacerbación pulmonar
- XVIII.C:** Otro.....

Otros datos relevantes.....

.....

.....

XIX. Medicación administrada.....

.....

.....

XX. Pletismografía corporal

normal aum. dism.

- | | | | |
|------------------------------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|
| XX.A: Volumen Residual..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| XX.B: Capacidad Pulmonar Total..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| XX.C: Capacidad Residual Funcional..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

XXI. Espirometría

- | | | | |
|-------------------------------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|
| XXI.A: Capacidad Vital..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| XXI.B: Capacidad Residual Funcional..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| XXI.C: Capacidad Pulmonar Total..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

Fecha.....

Identificación del caso.....

5) Observaciones diarias durante la sesión de kinesiología(repetir al inicio y al final)**XXIII. Mecánica respiratoria****XXIII.A:** costal inicial final **XXIII.B:** media inicial final **XXIII.C:** abdominal inicial final **XXIII.D:** paradójal inicial final **XXIV. Signos de esfuerzo respiratorio****XXIV.A:** tiraje supraesternal inicial final **XXIV.B:** tiraje supraclavicular inicial final **XXIV.C:** tiraje intercostal inicial final **XXIV.D:** tiraje subcostal inicial final **XXIV.E:** aleteo nasal inicial final **XXIV.F:** uso de ECOM inicial final **XXV. Saturación de oxígeno:** inicial..... final.....**XXVI. Auscultación**.....**XXVI.A:** roncus inicial final **XXVI.B:** sibilancias inicial final **XXVI.C:** estertores de burbuja inicial final **XXVI.D:** estertores crepitantes inicial final **XXVI.E:** soplo inicial final **XXVII. Frecuencia respiratoria** inicial..... final.....**XXVIII. Tratamiento kinésico actual****XXVIII.A:** vibración **XXVIII.B:** percusión **XXVIII.C:** drenaje postural selectivo

CONSENTIMIENTO INFORMADO

Iniciales del paciente:.....

Nombre de la evaluación: "Efectividad del tratamiento Kinésico en cuatro pacientes con Fibrosis Quística"

Se me ha invitado a participar de la siguiente evaluación, explicándome que consiste en la realización de una encuesta kinesiológica; la misma servirá de base a la presentación de la tesis de grado sobre el tema arriba enunciado, que será presentado por la Srta. Marcela Borini, estudiante de la Carrera Licenciatura en Kinesiología de la Facultad de Ciencias de la Salud de la Universidad FASTA. Dicha encuesta consiste en la recolección de datos relacionados con la fibrosis quística. La misma no provocará ningún efecto adverso hacia mi hijo/a, ni implicará algún gasto económico, pero contribuirá en el conocimiento de esta patología, ya que el fin de este estudio es medir la efectividad del tratamiento kinésico. Los resultados que se obtengan serán manejados en forma anónima. La firma de éste consentimiento no significa la pérdida de ninguno de mis derechos que legalmente me corresponden como sujeto de la investigación, de acuerdo a las leyes vigentes en la Argentina.

Yo he recibido de la estudiante de Kinesiología, Marcela Borini información clara y en mi plena satisfacción sobre ésta evaluación, en el que voluntariamente quiero participar. Puedo abandonar la evaluación en cualquier momento sin que ello repercuta en el tratamiento y atención médica de mi hijo/a.

Firma del paciente

Firma del testigo

Firma del estudiante

Aclaración

Aclaración

Aclaración

Fecha:

INFORMACION AL PACIENTE Y CONSENTIMIENTO INFORMADO

Título: "Efectividad del tratamiento Kinésico en cuatro pacientes con Fibrosis Quística"

¿Cuáles son los propósitos de ésta evaluación?

Medir la efectividad del tratamiento kinésico respiratorio en pacientes con FQ.

¿Debería UD participar?

Sólo Ud. decidirá si desea participar o no de ésta evaluación. Si Ud. decide tomar parte se le dará un formulario de consentimiento informado por escrito para que lo firme.

¿Qué sucede si me niego a participar?

UD puede negarse a participar y/o a abandonar la evaluación en cualquier momento sin que ello repercuta en el tratamiento y atención médica de su hijo/a.

¿Qué es lo que necesito hacer yo?

Ud. deberá estar dispuesto a que se realice la evaluación.

¿Existen posibles riesgos por participar?

No existen riesgos al realizar la evaluación.

¿Cuáles son los posibles beneficios de participar?

La información que obtenga de ésta evaluación pretende detectar la evolución de los pacientes con FQ que reciben tratamiento kinésico. De esta manera se podrá dar a conocer, gracias a su colaboración, más acerca de ésta problemática que afecta a una gran parte de la población, y mejorar las técnicas kinésicas gracias a la información obtenida durante el estudio.

¿La información recogida será confidencial?

La información recogida será confidencial. Los resultados de la evaluación pueden ser publicados en la literatura médica, pero su identidad no será revelada.

¿La participación tiene algún costo?

Ud. no tendrá ningún gasto por participar, ni tampoco se le pagará por intervenir.

¿Tengo acceso a los resultados de la evaluación?

La información recogida en la evaluación le será proporcionada si Ud. lo deseara.

Puntaje clínico de Shwachman – Birmingham

Puntaje clínico de Shwachman modificado: este puntaje fue creado por Shwachman y Kulczycki en 1958 y modificado por Doershuk y Cols unos años mas tarde. Este sistema consta de cuatro ítems, con una puntuación máxima de 25 puntos en cada uno de ellos. Los ítems son actividad general, exploración del aparato respiratorio y características de la tos, estado nutricional y radiología de tórax, sustituida por el puntaje de Brasfield, que también tiene un máximo de 25 puntos. La puntuación ideal es de 100 y el estado de los pacientes se clasifica en excelente: 86-100 puntos, bueno: 71-85 puntos, leve: 56-70 puntos, moderado: 41-55 puntos o grave: 40 puntos o menos. La principal crítica que puede hacerse a este sistema es que no incluye la función pulmonar, aunque la ausencia de complicaciones técnicas es también su principal virtud.

Tabla1: Puntaje clínico de Shwachman modificado

PUNTAJE CLINICO DE SHWACHMAN MODIFICADO

Categoría	Ps	Actividad general	Examen físico	Nutrición
Excelente (64-75)	25	Normal completa. Juega a la pelota. Va a la escuela regularmente, etc.	Normal. Sin tos. FC y FR normales. Pulmones limpios. Postura correcta.	Peso y talla arriba del percentilo 25. Deposiciones formadas prácticamente normales. Bueno tono y masa muscular.
Bueno (53-63)	20	Falta de resistencia y cansancio al final del día. Buena asistencia a la escuela.	Tos rara vez. FC y FR normales en reposo. Ausencia de hipocratismo digital. Respiración ruda y algunos rales.	Peso y talla entre percentilo 15 y 25. Deposiciones levemente anormales. Tono y masa muscular regulares.
Leve (41-52)	15	Descanso voluntario durante el día. Cansancio fácil con el esfuerzo físico. Regular concurrencia a la escuela.	Tos ocasional, al levantarse. FR ligeramente elevada. Comienzo de hipocratismo digital. Respiración ruda y algunos rales.	Peso y talla arriba del percentilo 3. Deposiciones anormales, abundantes y escasamente formadas. Distensión abdominal mínima. Tono y masa muscular disminuidos.
Moderado (30-40)	10	Disneico luego de paseos cortos. Descansa gran parte del día. Maestra domiciliaria.	Tos frecuente, usualmente productiva. Retracciones intercostales. Deformidad torácica. Rales usualmente presentes. Hipocratismo digital 2 a 3 +. Enfema moderado.	Peso y talla debajo del percentilo 3. Deposiciones desligadas, voluminosas y malolientes. Distensión abdominal leve a moderada. Músculos flácidos y masa muscular reducida.

algunos parámetros de función pulmonar como la FVC o el FEV₁. En 20 enfermos de nuestro hospital con una edad suficiente para realizar adecuadamente la espirometría forzada, también se encontró una excelente correlación con estos parámetros. La conclusión que se extrae de estas correlaciones es que la evaluación del estado clínico realizada mediante estos sistemas de puntuación se corresponde con parámetros tan objetivos como la función respiratoria y, por consiguiente, podemos tener el convencimiento de que son sistemas aplicables para los objetivos que se persiguen (evaluación del estado clínico en un momento dado de la evolución, la evolución a lo largo del tiempo, pronóstico, investigación, etc.).”²

Puntaje radiológico de Brasfield modificado: reemplaza a la categoría “radiología” del puntaje de Shwachman. El puntaje radiológico normal es de 25 puntos, correspondiendo 5 puntos por categoría.

Tabla 2: Puntaje radiológico de Brasfield modificado

PUNTAJE RADIOLOGICO DE BRASFIELD MODIFICADO

Categoría	Definición	Puntaje
Atrapamiento aéreo	Hierinsuflación pulmonar generalizada con protrusión del esternón, aplanamiento del diafragma o cifosis torácica.	5: ausente 4 3: severidad 2: en aumento 1 0
Engrosamiento peribronquial	Densidades lineares por engrosamiento peribronquial; pueden verse como líneas de densidad paralelas, a veces ramificándose, otras como densidades circulares.	5: ausente 4 3: severidad 2: en aumento 1 0
Lesiones quístico nodulares	Densidades pequeñas redondeadas y múltiples, de 0,5 cm de diámetro (o mayores), con centros radiolúcidos o radiopacos (no relacionados con los habituales del hilio): son "nódulos confluentes" no clasificados como lesiones grandes.	5: ausente 4 3: severidad 2: en aumento 1 0
Lesiones grandes	Atelectasia segmentar o lobar: incluye neumonía aguda.	5: ausente 3: atelectasia única 0: atelectasias múltiples
General	Impresión general de graves alteraciones en la radiografía de tórax.	5: ausente 4 3: severidad 2: en aumento 1 0: complicaciones: neumotórax, cardiomegalia, etc.

Fuente: Consenso de fibrosis quística de <http://www.sap.org.ar> ³

Score de Brody:

Es un puntaje de gravedad para FQ según tomografía computada de tórax. El examen ideal para completar esta evaluación debería consistir en cortes de 1,5 a 2mm. de grosor y a intervalos de 10mm., desde el ápice pulmonar hasta debajo del ángulo costofrénico. Consta de las siguientes diez categorías: severidad de bronquiectasias, severidad del engrosamiento de la pared bronquial, extensión de la bronquiectasias, extensión de los impactos mucosos, extensión de las saculaciones o abscesos, generaciones bronquiales involucradas en bronquiectasias o en impactos mucosos, severidad de las bulas, severidad del enfisema, severidad del mosaico de perfusión y severidad del colapso o consolidación. El resultado indica la gravedad de FQ que va desde 0=excelente a 30=grave.

Tabla 3: Score de Brody

SCORE DE BRODY				
Categoría	0	1	2	3
Severidad bronquiectasias	Ausente	Leve: diámetro lumen ligeramente mayor que el de los vasos adyacentes	Moderado: lumen 2 o 3 veces el de los vasos adyacentes	Severo: lumen más de 3 veces el de los vasos adyacentes
Severidad del engrosamiento de la pared bronquial	Ausente	Leve: grosor pared bronquial igual al diámetro de vasos adyacentes	Moderado: grosor pared bronquial mayor a y hasta 2 veces el diámetro de los vasos adyacentes	Severo: grosor pared bronquial más de 2 veces el diámetro de los vasos adyacentes
Extensión de las bronquiectasias*	Ausente	1 - 5	6 - 9	Más de 9
Extensión de los impactos mucosos*	Ausente	1 - 5	6 - 9	Más de 9
Extensión de las Saculaciones o abscesos*	Ausente	1 - 5	6 - 9	Más de 9
Generaciones bronquiales involucradas en bronquiectasias o en impactos mucosos	Ausente	Hasta la cuarta	Hasta la quinta	Hasta la sexta y distal
Severidad de las bulas	Ausente	Unilateral, no mayor de 4	Bilateral, no mayor de 4	Mayor de 4

Puntaje clínico de Tal

Con el objetivo de valorar los parámetros de esfuerzo respiratorio y su cambio a través del tiempo se pretendió aplicar una puntuación existente. En la bibliografía consultada se encontró una valoración de la frecuencia respiratoria que solo consideraba dos categorías, respiración normal y respiración rápida. A partir de las observaciones del presente trabajo esta valoración resulta insuficiente cuando se quiere realizar un seguimiento detallado de la evolución del paciente durante su período de internación. La categorización que más se acercó a los objetivos y variables de este estudio fue el puntaje de Tal, arrojando tres categorías de resultados.

La valoración a través del puntaje clínico de Tal modificada consiste en tomar los cuatro signos que muestran la lucha del paciente por aumentar la llegada de oxígeno a sus tejidos, los cuales son frecuencia cardíaca, frecuencia respiratoria, presencia de sibilancias y uso de músculos accesorios o tirajes. Así permite establecer tres categorías de gravedad, a saber:

- 4 puntos o menos: Leve
- 5 a 8 puntos: Moderada
- 9 puntos o más: Grave

En la tabla 1 se muestra el puntaje de Tal.

Tabla 4: Puntaje clínico de gravedad de obstrucción bronquial (modificado de Tal y col.)

PUNTAJE DE TAL MODIFICADO CON FRECUENCIA CARDÍACA

	FRECUENCIA RESPIRATORIA		SIBILANCIAS	FRECUENCIA CARDÍACA	MÚSCULOS ACCESORIOS
	≤ 6 m	> 6m			
0	≤ 40	≤ 30	No	Menos de 120	No
1	41 - 55	31 - 45	Fin espiración con estetoscopio	120 - 140	(+) Subcostal
2	56 - 70	46 - 60	Inspiración y espiración con estetoscopio	141 - 160	(++) Subcostal e intercostal
3	> 70	> 60	Audibles con	Mas de 160	(+++)

una adaptación de esta clasificación a las edades de los pacientes que participaron del presente estudio.

Los parámetros de la normalidad según edad de la frecuencia respiratoria se ven expresados en la tabla 2.

Tabla 5: Parámetros de la normalidad según edad

PARAMETROS DE LA NORMALIDAD SEGÚN EDAD	
EDAD	F.R.: rpm
Pretérmino	40-60
Recién Nacido	30-50
6m-1 año	20-40
1-2 años	20-30
2-3 años	15-25
3-6 años	15-25
6-8 años	15-20
8-10 años	15-20
10-14 años	13-15
>14 años	13-15

F.R.: rpm: Frecuencia respiratoria: respiraciones por minuto.

Fuente: <http://www.aibarra.org> ⁶

De acuerdo con la tabla 2 se dejan asentados los parámetros de frecuencia respiratoria normal según la edad de los casos de estudio:

Caso 1: 3 a 6 años: FR normal: 15-25.

Casos 2 y 4: 6 a 8 años: normal: 15-20.

Caso 3: niños mayores a 14 años: normal: 13-15.

Para la adaptación del puntaje se tuvieron en cuenta las siguientes relaciones con respecto a la frecuencia respiratoria y la categorización o puntuación de la misma:

Durante la recolección de datos no se tuvo en cuenta la frecuencia cardíaca, por lo que se omitirá este ítem de la clasificación, y se restarán los tres puntos correspondientes a esta categoría del total esperado, quedando establecidas las categorías de gravedad de la siguiente manera:

- 3 puntos o menos: Leve
- 4 a 6 puntos: Moderada
- 7 puntos o más: Grave

Tabla 6: Puntaje de Tal modificado para el presente estudio

PUNTAJE DE TAL MODIFICADO PARA EL PRESENTE ESTUDIO por Borini.

PUNTOS	FRECUENCIA RESPIRATORIA			SIBILANCIAS	MÚSCULOS ACCESORIOS
	3-6a	6-8a	>14a		
0	<=20	<= 17	<= 14	No	No
1	21-32	18-28	15-24	Fin espiración con estetoscopio	(+) Subcostal
2	33-44	29-39	25-34	Inspiración y espiración con estetoscopio	(++) Subcostal e intercostal
3	>=45	>=40	>=35	Audibles con estetoscopio	(+++) Universal con aleteo nasal

Se realizó una segunda adaptación del puntaje de Tal en la que se mantuvo la proporcionalidad que posee en el instrumento original concerniente a la amplitud del rango considerado normal para la edad y la amplitud de los intervalos utilizados para la evaluación del estado del paciente. En ésta la amplitud de los intervalos corresponde al 75% de la amplitud del intervalo considerado como frecuencia respiratoria normal.

Ésta puntuación resultó más específica, ya que al aumentar la edad de los niños y acotarse

Tabla 7: Puntaje de Tal modificado para próximos estudios

PUNTAJE DE TAL MODIFICADO por Borini y Pascual.

PUNTOS	FRECUENCIA RESPIRATORIA			SIBILANCIAS	MÚSCULOS ACCESORIOS
	3-6a	6-8a	>14a		
0	<=20	<= 18	<= 14	No	No
1	21-29	19-22	15-17	Fin espiración con estetoscopio	(+) Subcostal
2	30-38	23-27	18-20	Inspiración y espiración con estetoscopio	(++) Subcostal e intercostal
3	>=39	>=28	>=21	Audibles con estetoscopio	(+++) Universal con aleteo nasal

Libros:

Agreda Víctor Smith, **Manual de embriología y anatomía general**, España, Universitat de Valencia, 1992. Pág. 230.

Geneser Finn, **Histología**, Buenos Aires, Argentina, Editorial Médica Panamericana. (2002). capitulo 19. Aparato respiratorio. 3º ed. Pág. 535.

Jenson Hal B., Kliegman Robert M., Behrman Richard E. **Nelson Tratado de Pediatría**, España, Elsevier, 2004, 17º ed. Pág. 1442.

Kapandji A. I., **Fisiología articular**, Madrid, España, Editorial Médica Panamericana, 2001, 5º ed., tomo III. Pág. 148.

Salcedo Posadas A. **Fibrosis quística**, España, Ediciones Díaz de Santos, 2005, Pág. 317.

Taeusch H. William, Avery M. Ellen, **Compendio de Neonatología de Avery**, España, Elsevier, 2001, 7º ed. Pág. 100.

West John B., **Fisiología respiratoria**, Buenos Aires, Argentina, Editorial Médica Panamericana, 5º ed. Pág. 43.

Revistas:

Carracedo Adriana, "Kinesioterapia respiratoria en fibrosis quística", en: **Revista científica del Colegio de Kinesiólogos de la Provincia de Buenos Aires**,

Publicaciones especiales:

Asociación de padres pro-ayuda al niño con enfermedad respiratoria (A.P.P.A.N.E.R.) "Fibrosis Quística: guía para pacientes y familiares, centro de referencia provincial de Fibrosis Quística Hospital de niños Sor María Ludovica", La Plata, Provincia de Buenos Aires, Argentina. 2004. 2º ed. Pág. 20.

Fisioterapia en el tratamiento de la fibrosis quística (FQ), publicado por el Grupo Internacional de Fisioterapia en Fibrosis Quística (IPG/CF), 2002, 3º ed. Págs 18, 25, 30, 34.

Giorgetti Luisa M, Casal María y Jiménez Beatriz, "Fibrosis Quística, guía kinésica para padres y pacientes", Hospital de Pediatría Profesor Dr. Juan P. Garrahan. (2000). Pág. 7.

Picasso Marta B. S. Screening Neonatal de FQ. FIPAN (Asociación Argentina de Lucha contra la Enfermedad Fibroquística del Páncreas). Pág. 3.

Páginas Web:

American Lung Association. What is cystic fibrosis?, [en línea]. Recuperado el 2 de abril de 2009, de <http://www.lungusa.org/site/apps/nlnet/content3.aspx?c=dvLUK900E&b=4294229&ct=5290039> .

Anzuado, M.M., Busquets, N.P., Ronchi, S. et al. 2005. *Microorganismos patógenos aislados en muestras respiratorias de niños con fibrosis quística*. Rev. Argent.

M^a Carmen Vitoria Rueda, Mónica Fernández Salort. *Drenaje Postural*, [en línea].
Universitat de les Illes Balears Palma de Mallorca. España. Recuperado el 12 de abril
de 2009, de <http://www.uib.es/congres/fr/fisioterapia.htm#estudio>

Oller De Ramirez, Ana M, Ghio, Addy, Melano De Botelli, Myrna et al. 2008. **Fibrosis
quística: diagnóstico molecular en 93 pacientes argentinos y detección familiar
de portadores. Impacto asistencial y proyección a nuevos avances terapéuticos.**
Arch. Argent. Pediatr. [en línea].
[http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0325-vol.106, no.4](http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0325-vol.106,no.4) [citado
27 Septiembre 2008], p.310-319.

Repetto L. Gabriela et al. Identificación de mutaciones en el gen CFTR en pacientes
chilenos con fibrosis quística. *Rev. méd. Chile* [en línea]. 2001, Vol. 129, no. 8 [citado
2009-04-03], pp. 841-847. En:
[http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-
98872001000800001&lng=es&nrm=iso](http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-98872001000800001&lng=es&nrm=iso) >. ISSN 0034-9887.

Wark PAB, McDonald V, Jones AP. Solución salina hipertónica nebulizada para la
fibrosis quística (Revisión Cochrane traducida). En: La Biblioteca Cochrane Plus,
número 3, 2008. Oxford, Update Software Ltd. En: <http://www.update-software.com>.
(Traducida de The Cochrane Library, Issue. Chichester, UK: John Wiley & Sons, Ltd.).

Puntaje clínico de Tal:

www.ms.gba.gov.ar/EmergenciasSanitarias/ManualEmergenciasPediaticas.pdf

Frecuencia respiratoria normal de acuerdo a la edad:

www.aibarra.org/enfermeria/Profesional/temario/tablas.htm#Parámetros%20de%20la%

www.bago.com

www.famma.org/discapacidades/fq.htm

www.fibrosisquistica.org.ar

Fecha.....

Identificación del caso.....

1) Datos personales

I. Fecha de nacimiento.....

II. Edad.....

III. Sexo

III.A: Femenino.

III.B: Masculino.

2) Vivienda

IV. Lugar donde duerme

IV.A: Habitación privada

IV.B: Habitación compartida con otros niños

IV.C: Habitación de los padres

IV.D: Otro.....

V. Tiene alfombra en la casa

V.A: Si

V.B: No

VI. Tipo de sistema de calefacción

VI.A: Calefactor a gas

VI.B: Salamandra

VI.C: Por aire

VI.D: Radiadores

VI.E: Eléctrica

VI.F: Horno / hornalla

VI.G: Ninguno

IX. Métodos de diagnóstico para la FQ

IX.A: Presencia de características clínicas típicas IX.Aa: Síntomas respiratorios agudos o persistentes IX.Ab: Retraso del crecimiento, malnutrición IX.Ac: Heces anormales IX.Ad: Híleo meconial, obstrucción intestinal IX.Ae: Trastornos electrolíticos o acidobásicos IX.Af: Prolapso rectal IX.Ag: Pólipos nasales/enfermedad sinusal IX.Ah: Enfermedad hepatobiliar IX.Ai: Otros..... IX.B: Antecedentes de FQ en un hermano o primo IX.C: Prueba de detección selectiva positiva IX.D: Test del sudor

Fecha	Valor	positivo	negativo	dudoso

IX.E: Identificación de mutaciones de CFTR Mutación..... IX.F: Alteración de transporte iónico del epitelio nasal.

X. Adherencia al tratamiento kinésico entre episodios

X.A: Atención diaria

XII.B: Tarde

XII.C: Noche

XII.D: Mientras duerme

XII.E: Otro.....

XIII. Lugar donde se realiza el tratamiento

XIII.A: Consultorio kinésico

XIII.B: Hogar

XIII.C: Otro.....

XIV. Actitud del niño durante la sesión

XIV.A: Colabora

XIV.B: Se resiste

XIV.C: No lo permite

XIV.D: Duerme

XIV.E: Otro.....

Observaciones.....

XV. Internaciones anteriores:

-Fecha:..... Edad del niño:.....

Agente/s causal/es de infección respiratoria.....

Medicación administrada.....

Observaciones.....

-Fecha:..... Edad del niño:.....

Agente/s causal/es de infección respiratoria.....

Medicación administrada.....

XVII. Estudios bacteriológicos: resultado de ANF – esputo tosido – hisopado faríngeo - BAL

- | | | | |
|---------------------------------------------|--------------------------|-----------------------------------------|--------------------------|
| XVII.A: Pseudomona Areuginosa | <input type="checkbox"/> | XVII.I: Streptococcus pneumoniae | <input type="checkbox"/> |
| XVII.B: Staphilococcus Aureus | <input type="checkbox"/> | XVII.J: Chlamydia trachomatis | <input type="checkbox"/> |
| XVII.C: Haemophilus influenzae | <input type="checkbox"/> | XVII.K: Chlamydia pneumoniae | <input type="checkbox"/> |
| XVII.D: Staph. metilino rte. (samr) | <input type="checkbox"/> | XVII.L: Haemophilus influenzae | <input type="checkbox"/> |
| XVII.E: Burkholderia Cepacia Compl. | <input type="checkbox"/> | XVII.M: Adenovirus | <input type="checkbox"/> |
| XVII.F: Bordetella pertussis, | <input type="checkbox"/> | XVII.N: Citomegalovirus | <input type="checkbox"/> |
| XVII.G: Virus Sincicial Respiratorio | <input type="checkbox"/> | XVII.O: Aspergillus | <input type="checkbox"/> |
| XVII.H: Parainfluenza Mycoplasma | <input type="checkbox"/> | XVII.P: Micobacterias no TBC | <input type="checkbox"/> |
| XVII.Q: Otro..... | <input type="checkbox"/> | | |

XVIII. Diagnóstico

- XVIII.A:** Neumonía
- XVIII.B:** Exacerbación pulmonar
- XVIII.C:** Otro.....

Otros datos relevantes.....

.....

XIX. Medicación administrada.....

.....

.....

XX. Pletismografía corporal

normal aum. dism.

- | | | | |
|------------------------------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|
| XX.A: Volumen Residual..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| XX.B: Capacidad Pulmonar Total..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| XX.C: Capacidad Residual Funcional..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

XXI. Espirometría

- | | | | |
|-------------------------------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|
| XXI.A: Capacidad Vital..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| XXI.B: Capacidad Residual Funcional..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| XXI.C: Capacidad Pulmonar Total..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

Fecha.....

Identificación del caso.....

5) Observaciones diarias durante la sesión de kinesiología(repetir al inicio y al final)**XXIII. Mecánica respiratoria**XXIII.A: costal inicial final XXIII.B: media inicial final XXIII.C: abdominal inicial final XXIII.D: paradojal inicial final **XXIV. Signos de esfuerzo respiratorio**XXIV.A: tiraje supraesternal inicial final XXIV.B: tiraje supraclavicular inicial final XXIV.C: tiraje intercostal inicial final XXIV.D: tiraje subcostal inicial final XXIV.E: aleteo nasal inicial final XXIV.F: uso de ECOM inicial final

XXV. Saturación de oxígeno: inicial..... final.....

XXVI. Auscultación.....XXVI.A: roncus inicial final XXVI.B: sibilancias inicial final XXVI.C: estertores de burbuja inicial final XXVI.D: estertores crepitantes inicial final XXVI.E: soplo inicial final

XXVII. Frecuencia respiratoria inicial..... final.....

XXVIII. Tratamiento kinésico actualXXVIII.A: vibración XXVIII.B: percusión XXVIII.C: drenaje postural selectivo

CONSENTIMIENTO INFORMADO

Iniciales del paciente:.....

Nombre de la evaluación: "Efectividad del tratamiento Kinésico en cuatro pacientes con Fibrosis Quística"

Se me ha invitado a participar de la siguiente evaluación, explicándome que consiste en la realización de una encuesta kinesiológica; la misma servirá de base a la presentación de la tesis de grado sobre el tema arriba enunciado, que será presentado por la Srta. Marcela Borini, estudiante de la Carrera Licenciatura en Kinesiología de la Facultad de Ciencias de la Salud de la Universidad FASTA. Dicha encuesta consiste en la recolección de datos relacionados con la fibrosis quística. La misma no provocará ningún efecto adverso hacia mi hijo/a, ni implicará algún gasto económico, pero contribuirá en el conocimiento de esta patología, ya que el fin de este estudio es medir la efectividad del tratamiento kinésico. Los resultados que se obtengan serán manejados en forma anónima. La firma de éste consentimiento no significa la pérdida de ninguno de mis derechos que legalmente me corresponden como sujeto de la investigación, de acuerdo a las leyes vigentes en la Argentina.

Yo he recibido de la estudiante de Kinesiología, Marcela Borini información clara y en mi plena satisfacción sobre ésta evaluación, en el que voluntariamente quiero participar. Puedo abandonar la evaluación en cualquier momento sin que ello repercuta en el tratamiento y atención médica de mi hijo/a.

Firma del paciente

Firma del testigo

Firma del estudiante

Aclaración

Aclaración

Aclaración

Fecha:

INFORMACION AL PACIENTE Y CONSENTIMIENTO INFORMADO

Título: "Efectividad del tratamiento Kinésico en cuatro pacientes con Fibrosis Quística"

¿Cuáles son los propósitos de ésta evaluación?

Medir la efectividad del tratamiento kinésico respiratorio en pacientes con FQ.

¿Debería UD participar?

Sólo Ud. decidirá si desea participar o no de ésta evaluación. Si Ud. decide tomar parte se le dará un formulario de consentimiento informado por escrito para que lo firme.

¿Qué sucede si me niego a participar?

UD puede negarse a participar y/o a abandonar la evaluación en cualquier momento sin que ello repercuta en el tratamiento y atención médica de su hijo/a.

¿Qué es lo que necesito hacer yo?

Ud. deberá estar dispuesto a que se realice la evaluación.

¿Existen posibles riesgos por participar?

No existen riesgos al realizar la evaluación.

¿Cuáles son los posibles beneficios de participar?

La información que obtenga de ésta evaluación pretende detectar la evolución de los pacientes con FQ que reciben tratamiento kinésico. De esta manera se podrá dar a conocer, gracias a su colaboración, más acerca de ésta problemática que afecta a una gran parte de la población, y mejorar las técnicas kinésicas gracias a la información obtenida durante el estudio.

¿La información recogida será confidencial?

La información recogida será confidencial. Los resultados de la evaluación pueden ser publicados en la literatura médica, pero su identidad no será revelada.

¿La participación tiene algún costo?

Ud. no tendrá ningún gasto por participar, ni tampoco se le pagará por intervenir.

¿Tengo acceso a los resultados de la evaluación?

La información recogida en la evaluación le será proporcionada si Ud. lo deseara.

Puntaje clínico de Shwachman – Birmingham

Puntaje clínico de Shwachman modificado: este puntaje fue creado por Shwachman y Kulczycki en 1958 y modificado por Doershuk y Cols unos años mas tarde. Este sistema consta de cuatro ítems, con una puntuación máxima de 25 puntos en cada uno de ellos. Los ítems son actividad general, exploración del aparato respiratorio y características de la tos, estado nutricional y radiología de tórax, sustituida por el puntaje de Brasfield, que también tiene un máximo de 25 puntos. La puntuación ideal es de 100 y el estado de los pacientes se clasifica en excelente: 86-100 puntos, bueno: 71-85 puntos, leve: 56-70 puntos, moderado: 41-55 puntos o grave: 40 puntos o menos. La principal crítica que puede hacerse a este sistema es que no incluye la función pulmonar, aunque la ausencia de complicaciones técnicas es también su principal virtud.

Tabla1: Puntaje clínico de Shwachman modificado

PUNTAJE CLINICO DE SHWACHMAN MODIFICADO				
Categoría	Ps	Actividad general	Examen físico	Nutrición
Excelente (64-75)	25	Normal completa. Juega a la pelota. Va a la escuela regularmente, etc.	Normal. Sin tos. FC y FR normales. Pulmones limpios. Postura correcta.	Peso y talla arriba del percentilo 25. Deposiciones formadas prácticamente normales. Bueno tono y masa muscular.
Bueno (53-63)	20	Falta de resistencia y cansancio al final del día. Buena asistencia a la escuela.	Tos rara vez. FC y FR normales en reposo. Ausencia de hipocratismo digital. Respiración ruda y algunos rales.	Peso y talla entre percentilo 15 y 25. Deposiciones levemente anormales. Tono y masa muscular regulares.
Leve (41-52)	15	Descanso voluntario durante el día. Cansancio fácil con el esfuerzo físico. Regular concurrencia a la escuela.	Tos ocasional, al levantarse. FR ligeramente elevada. Comienzo de hipocratismo digital. Respiración ruda y algunos rales.	Peso y talla arriba del percentilo 3. Deposiciones anormales, abundantes y escasamente formadas. Distensión abdominal mínima. Tono y masa muscular disminuidos.
Moderado (30-40)	10	Disneico luego de paseos cortos. Descansa gran parte del día. Maestra domiciliaria.	Tos frecuente, usualmente productiva. Retracciones intercostales. Deformidad torácica. Rales usualmente presentes. Hipocratismo digital 2 a 3 +. Enfisema moderado.	Peso y talla debajo del percentilo 3. Deposiciones desligadas, voluminosas y malolientes. Distensión abdominal leve a moderada. Músculos flácidos y masa muscular reducida.

algunos parámetros de función pulmonar como la FVC o el FEV₁. En 20 enfermos de nuestro hospital con una edad suficiente para realizar adecuadamente la espirometría forzada, también se encontró una excelente correlación con estos parámetros. La conclusión que se extrae de estas correlaciones es que la evaluación del estado clínico realizada mediante estos sistemas de puntuación se corresponde con parámetros tan objetivos como la función respiratoria y, por consiguiente, podemos tener el convencimiento de que son sistemas aplicables para los objetivos que se persiguen (evaluación del estado clínico en un momento dado de la evolución, la evolución a lo largo del tiempo, pronóstico, investigación, etc.)." ²

Puntaje radiológico de Brasfield modificado: reemplaza a la categoría "radiología" del puntaje de Shwachman. El puntaje radiológico normal es de 25 puntos, correspondiendo 5 puntos por categoría.

Tabla 2: Puntaje radiológico de Brasfield modificado

PUNTAJE RADIOLOGICO DE BRASFIELD MODIFICADO

Categoría	Definición	Puntaje
Atrapamiento aéreo	Hierinsuflación pulmonar generalizada con protrusión del esternón, aplanamiento del diafragma o cifosis torácica.	5: ausente 4 3: severidad 2: en aumento 1 0
Engrosamiento peribronquial	Densidades lineares por engrosamiento peribronquial; pueden verse como líneas de densidad paralelas, a veces ramificándose, otras como densidades circulares.	5: ausente 4 3: severidad 2: en aumento 1 0
Lesiones quístico nodulares	Densidades pequeñas redondeadas y múltiples, de 0,5 cm de diámetro (o mayores), con centros radiolúcidos o radiopacos (no relacionados con los habituales del hilio): son "nódulos confluentes" no clasificados como lesiones grandes.	5: ausente 4 3: severidad 2: en aumento 1 0
Lesiones grandes	Atelectasia segmentar o lobar: incluye neumonía aguda.	5: ausente 3: atelectasia única 0: atelectasias múltiples
General	Impresión general de graves alteraciones en la radiografía de tórax.	5: ausente 4 3: severidad 2: en aumento 1 0: complicaciones: neumotórax, cardiomegalia, etc.

Fuente: Consenso de fibrosis quística de <http://www.sap.org.ar> ³

Score de Brody:

Es un puntaje de gravedad para FQ según tomografía computada de tórax. El examen ideal para completar esta evaluación debería consistir en cortes de 1,5 a 2mm. de grosor y a intervalos de 10mm., desde el ápice pulmonar hasta debajo del ángulo costofrénico. Consta de las siguientes diez categorías: severidad de bronquiectasias, severidad del engrosamiento de la pared bronquial, extensión de la bronquiectasias, extensión de los impactos mucosos, extensión de las saculaciones o abscesos, generaciones bronquiales involucradas en bronquiectasias o en impactos mucosos, severidad de las bulas, severidad del enfisema, severidad del mosaico de perfusión y severidad del colapso o consolidación. El resultado indica la gravedad de FQ que va desde 0=excelente a 30=grave.

Tabla 3: Score de Brody

SCORE DE BRODY				
Categoría	0	1	2	3
Severidad bronquiectasias	Ausente	Leve: diámetro lumen ligeramente mayor que el de los vasos adyacentes	Moderado: lumen 2 o 3 veces el de los vasos adyacentes	Severo: lumen más de 3 veces el de los vasos adyacentes
Severidad del engrosamiento de la pared bronquial	Ausente	Leve: grosor pared bronquial igual al diámetro de vasos adyacentes	Moderado: grosor pared bronquial mayor a y hasta 2 veces el diámetro de los vasos adyacentes	Severo: grosor pared bronquial más de 2 veces el diámetro de los vasos adyacentes
Extensión de las bronquiectasias*	Ausente	1 - 5	6 - 9	Más de 9
Extensión de los impactos mucosos*	Ausente	1 - 5	6 - 9	Más de 9
Extensión de las Saculaciones o abscesos*	Ausente	1 - 5	6 - 9	Más de 9
Generaciones bronquiales involucradas en bronquiectasias o en impactos mucosos	Ausente	Hasta la cuarta	Hasta la quinta	Hasta la sexta y distal
Severidad de las bulas	Ausente	Unilateral, no mayor de 4	Bilateral, no mayor de 4	Mayor de 4

Puntaje clínico de Tal

Con el objetivo de valorar los parámetros de esfuerzo respiratorio y su cambio a través del tiempo se pretendió aplicar una puntuación existente. En la bibliografía consultada se encontró una valoración de la frecuencia respiratoria que solo consideraba dos categorías, respiración normal y respiración rápida. A partir de las observaciones del presente trabajo esta valoración resulta insuficiente cuando se quiere realizar un seguimiento detallado de la evolución del paciente durante su período de internación. La categorización que más se acercó a los objetivos y variables de este estudio fue el puntaje de Tal, arrojando tres categorías de resultados.

La valoración a través del puntaje clínico de Tal modificada consiste en tomar los cuatro signos que muestran la lucha del paciente por aumentar la llegada de oxígeno a sus tejidos, los cuales son frecuencia cardíaca, frecuencia respiratoria, presencia de sibilancias y uso de músculos accesorios o tirajes. Así permite establecer tres categorías de gravedad, a saber:

- 4 puntos o menos: Leve
- 5 a 8 puntos: Moderada
- 9 puntos o más: Grave

En la tabla 1 se muestra el puntaje de Tal.

Tabla 4: Puntaje clínico de gravedad de obstrucción bronquial (modificado de Tal y col.)

PUNTAJE DE TAL MODIFICADO CON FRECUENCIA CARDÍACA

	FRECUENCIA RESPIRATORIA		SIBILANCIAS	FRECUENCIA CARDÍACA	MÚSCULOS ACCESORIOS
	<= 6 m	> 6m			
0	<= 40	<= 30	No	Menos de 120	No
1	41 - 55	31 - 45	Fin espiración con estetoscopio	120 - 140	(+) Subcostal
2	56 - 70	46 - 60	Inspiración y espiración con estetoscopio	141 - 160	(++) Subcostal e intercostal
3	> 70	> 60	Audibles con	Mas de 160	(+++)

una adaptación de esta clasificación a las edades de los pacientes que participaron del presente estudio.

Los parámetros de la normalidad según edad de la frecuencia respiratoria se ven expresados en la tabla 2.

Tabla 5: Parámetros de la normalidad según edad

PARAMETROS DE LA NORMALIDAD SEGÚN EDAD	
EDAD	F.R.: rpm
Pretérmino	40-60
Recién Nacido	30-50
6m-1 año	20-40
1-2 años	20-30
2-3 años	15-25
3-6 años	15-25
6-8 años	15-20
8-10 años	15-20
10-14 años	13-15
>14 años	13-15

F.R.: rpm: Frecuencia respiratoria: respiraciones por minuto.

Fuente: <http://www.aibarra.org> ⁶

De acuerdo con la tabla 2 se dejan asentados los parámetros de frecuencia respiratoria normal según la edad de los casos de estudio:

Caso 1: 3 a 6 años: FR normal: 15-25.

Casos 2 y 4: 6 a 8 años: normal: 15-20.

Caso 3: niños mayores a 14 años: normal: 13-15.

Para la adaptación del puntaje se tuvieron en cuenta las siguientes relaciones con respecto a la frecuencia respiratoria y la categorización o puntuación de la misma:

Durante la recolección de datos no se tuvo en cuenta la frecuencia cardíaca, por lo que se omitirá este ítem de la clasificación, y se restarán los tres puntos correspondientes a esta categoría del total esperado, quedando establecidas las categorías de gravedad de la siguiente manera:

- 3 puntos o menos: Leve
- 4 a 6 puntos: Moderada
- 7 puntos o más: Grave

Tabla 6: Puntaje de Tal modificado para el presente estudio

PUNTAJE DE TAL MODIFICADO PARA EL PRESENTE ESTUDIO por Borini.

PUNTOS	FRECUENCIA RESPIRATORIA			SIBILANCIAS	MÚSCULOS ACCESORIOS
	3-6a	6-8a	>14a		
0	<=20	<= 17	<= 14	No	No
1	21-32	18-28	15-24	Fin espiración con estetoscopio	(+) Subcostal
2	33-44	29-39	25-34	Inspiración y espiración con estetoscopio	(++) Subcostal e intercostal
3	>=45	>=40	>=35	Audibles con estetoscopio	(+++) Universal con aleteo nasal

Se realizó una segunda adaptación del puntaje de Tal en la que se mantuvo la proporcionalidad que posee en el instrumento original concerniente a la amplitud del rango considerado normal para la edad y la amplitud de los intervalos utilizados para la evaluación del estado del paciente. En ésta la amplitud de los intervalos corresponde al 75% de la amplitud del intervalo considerado como frecuencia respiratoria normal.

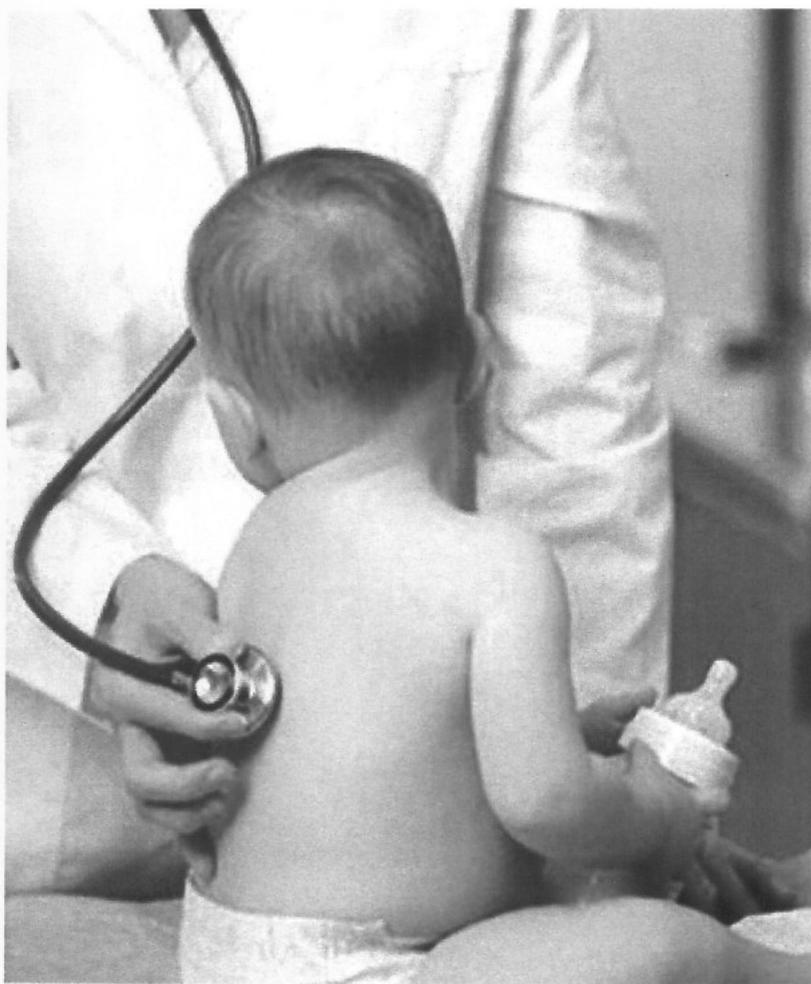
Ésta puntuación resultó más específica, ya que al aumentar la edad de los niños y acotarse

Tabla 7: Puntaje de Tal modificado para próximos estudios

PUNTAJE DE TAL MODIFICADO por Borini y Pascual.

PUNTOS	FRECUENCIA RESPIRATORIA			SIBILANCIAS	MÚSCULOS ACCESORIOS
	3-6a	6-8a	>14a		
0	<=20	<= 18	<= 14	No	No
1	21-29	19-22	15-17	Fin espiración con estetoscopio	(+) Subcostal
2	30-38	23-27	18-20	Inspiración y espiración con estetoscopio	(++) Subcostal e intercostal
3	>=39	>=28	>=21	Audibles con estetoscopio	(+++) Universal con aleteo nasal

Fibrosis Quística



Libros:

Agreda Víctor Smith, **Manual de embriología y anatomía general**, España, Universitat de Valencia, 1992. Pág. 230.

Geneser Finn, **Histología**, Buenos Aires, Argentina, Editorial Médica Panamericana. (2002). capitulo 19. Aparato respiratorio. 3° ed. Pág. 535.

Jenson Hal B., Kliegman Robert M., Behrman Richard E. **Nelson Tratado de Pediatría**, España, Elsevier, 2004, 17° ed. Pág. 1442.

Kapandji A. I., **Fisiología articular**, Madrid, España, Editorial Médica Panamericana, 2001, 5° ed., tomo III. Pág. 148.

Salcedo Posadas A. **Fibrosis quística**, España, Ediciones Díaz de Santos, 2005, Pág. 317.

Taeusch H. William, Avery M. Ellen, **Compendio de Neonatología de Avery**, España, Elsevier, 2001, 7° ed. Pág. 100.

West John B., **Fisiología respiratoria**, Buenos Aires, Argentina, Editorial Médica Panamericana, 5° ed. Pág. 43.

Revistas:

Carracedo Adriana, "Kinesioterapia respiratoria en fibrosis quística", en: **Revista científica del Colegio de Kinesiólogos de la Provincia de Buenos Aires**,

Publicaciones especiales:

Asociación de padres pro-ayuda al niño con enfermedad respiratoria (A.P.P.A.N.E.R.) "Fibrosis Quística: guía para pacientes y familiares, centro de referencia provincial de Fibrosis Quística Hospital de niños Sor María Ludovica", La Plata, Provincia de Buenos Aires, Argentina. 2004. 2º ed. Pág. 20.

Fisioterapia en el tratamiento de la fibrosis quística (FQ), publicado por el Grupo Internacional de Fisioterapia en Fibrosis Quística (IPG/CF), 2002, 3º ed. Págs 18, 25, 30, 34.

Giorgetti Luisa M, Casal María y Jiménez Beatriz, "Fibrosis Quística, guía kinésica para padres y pacientes", Hospital de Pediatría Profesor Dr. Juan P. Garrahan. (2000). Pág. 7.

Picasso Marta B. S. Screening Neonatal de FQ. FIPAN (Asociación Argentina de Lucha contra la Enfermedad Fibroquística del Páncreas). Pág. 3.

Páginas Web:

American Lung Association. What is cystic fibrosis?, [en línea]. Recuperado el 2 de abril de 2009, de <http://www.lungusa.org/site/apps/nlnet/content3.aspx?c=dvLUK900E&b=4294229&ct=5290039> .

Anzuado, M.M., Busquets, N.P., Ronchi, S. et al. 2005. *Microorganismos patógenos aislados en muestras respiratorias de niños con fibrosis quística*. Rev. Argent.

M^a Carmen Vitoria Rueda, Mónica Fernández Salort. *Drenaje Postural*, [en línea]. Universitat de les Illes Balears Palma de Mallorca. España. Recuperado el 12 de abril de 2009, de <http://www.uib.es/congres/fr/fisioterapia.htm#estudio>

Oller De Ramirez, Ana M, Ghio, Addy, Melano De Botelli, Myrna et al. 2008. **Fibrosis quística: diagnóstico molecular en 93 pacientes argentinos y detección familiar de portadores. Impacto asistencial y proyección a nuevos avances terapéuticos.** Arch. Argent. Pediatr. [en línea]. [http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0325-vol.106, no.4](http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0325-vol.106,no.4) [citado 27 Septiembre 2008], p.310-319.

Repetto L. Gabriela et al. Identificación de mutaciones en el gen CFTR en pacientes chilenos con fibrosis quística. *Rev. méd. Chile* [en línea]. 2001, Vol. 129, no. 8 [citado 2009-04-03], pp. 841-847. En: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-98872001000800001&lng=es&nrm=iso >. ISSN 0034-9887.

Wark PAB, McDonald V, Jones AP. Solución salina hipertónica nebulizada para la fibrosis quística (Revisión Cochrane traducida). En: La Biblioteca Cochrane Plus, número 3, 2008. Oxford, Update Software Ltd. En: <http://www.update-software.com>. (Traducida de The Cochrane Library, Issue. Chichester, UK: John Wiley & Sons, Ltd.).

Puntaje clínico de Tal:

www.ms.gba.gov.ar/EmergenciasSanitarias/ManualEmergenciasPediaticas.pdf

Frecuencia respiratoria normal de acuerdo a la edad:

www.aibarra.org/enfermeria/Profesional/temario/tablas.htm#Parámetros%20de%20la%

www.bago.com

www.famma.org/discapacidades/fq.htm

www.fibrosisquistica.org.ar