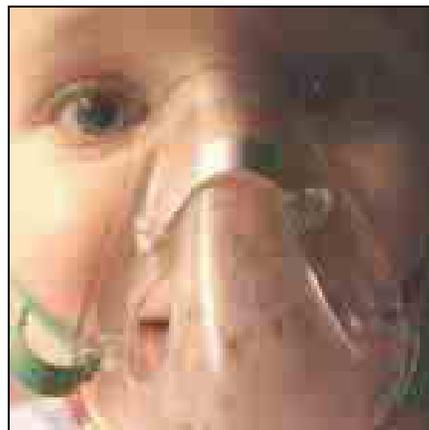




Ciencias de la Salud
Lic. en Kinesiólogía

Factores que influyen en la adherencia al
tratamiento kinésico en los pacientes con
Fibrosis Quística



Autora:
Marion Daiana Díaz Pucciarelli

Asesoramiento:
Tutor:
Lic. Eduardo L. Etcheto

Departamento de Metodología de la Investigación
2010



DE LA FRATERNIDAD DE AGRUPACIONES SANTO TOMAS DE AQUINO



BIBLIOTECA UNIVERSITARIA
UFASTA

ESTE DOCUMENTO HA SIDO DESCARGADO DE:

THIS DOCUMENT WAS DOWNLOADED FROM:

CE DOCUMENT A ÉTÉ TÉLÉCHARGÉ À PARTIR DE:



REPOSITORIO DIGITAL
UFASTA

ACCESO: <http://redi.ufasta.edu.ar>

CONTACTO: redi@ufasta.edu.ar

En este espacio, quiero agradecer a todos los que me acompañaron, aconsejaron, contuvieron y alentaron a lo largo de esta etapa. Cada uno a su manera y en los momentos justos, dándome energía para seguir adelante.

A mis papás y abuela, por darme la oportunidad de estudiar la carrera que deseé y elegí, y estar presentes en todos y cada uno de los pasos que tuve que atravesar.

A mis hermanos, por entenderme y acompañarme con algún mate oportuno.

A mis amigos y amigas que fueron pilares muy importantes a la hora de escucharme en los momentos de crisis y alegrías, nervios, finales y demás. Gracias Cami, Ame, Rosi, Ivana, Clau, Gonza, Venan, Rodrigo, Nacho, Melina, Flor, Adriana y Jorge, Lucas, familia Pérez Baldoni.

A mis compañeros de cursada, a todos los que conocí y compartieron conmigo la carrera y el último tramo, sobretodo, haciéndolo mas fácil y ameno.

A mi tutor, Eduardo Etcheto, quien me enseñó mucho de lo que sé, me guió, aconsejó y ayudó en el proceso de este trabajo.

A mis primos, tíos y todos los de mi familia que mediante llamadas, mails o mensajes están siempre.

A las personas que me ayudaron en diferentes etapas de este estudio; Lic. Adriana Falcón, Lic. Gustavo de la Fuente, Dra. Virginia D`Alessandro, Dr. Edgardo Segal, Lucas, Alejandro, Ayelén, Lic Alejandra Campisi y Mariana.

A los profesores que de diferentes maneras me ayudaron a empezar a saber que camino me gustaría tomar en el desempeño de mi profesión.

Por último quisiera agradecerle al Departamento de Metodología de la Investigación, Cecilia Rabino y María Celia Raffo.

Resumen

La Fibrosis Quística (FQ) es una enfermedad genética caracterizada por afectación pulmonar crónica, malabsorción de los alimentos y sudor salado. Se produce como consecuencia de la mutación del gen que controla el ingreso y escape de cloro y sodio (sal) a través de las paredes de las células y tejidos del cuerpo.

Se trata de una exocrinosis, es decir que todas las glándulas exócrinas pueden estar afectadas, con producción de moco anormal, viscoso y adherente, que obstruye los conductos de las mismas y de esta manera interfiere con funciones vitales como la respiración y la absorción de nutrientes. El grado de afectación del aparato respiratorio define en gran parte el pronóstico. La afectación puede ser leve en algunos pacientes, y severa en otros.

Pese a esto, con un tratamiento adecuado es posible obtener una expectativa de vida que cada día se acerca más a la de la población no afectada.

La importancia de la kinesioterapia (KNT) en la FQ radica en evitar que se acumulen las secreciones espesas en las vías aéreas y ayudar a reducir la posibilidad de infección y sus consecuencias.

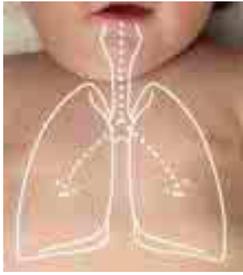
A mayor cantidad de sesiones, mayor probabilidad de mantener los pulmones sin secreciones. En consecuencia, la falta de adherencia puede producir alteraciones irreversibles con menor sobrevida

Lograr adherencia al tratamiento; lo cual implica comprender, aceptar, aprender y actuar coherentemente, es especialmente importante respecto a la kinesioterapia.

En este trabajo, se utilizaron como método de estudio 12 encuestas; de las cuales participaron pacientes adolescentes y adultos y padres de pacientes pediátricos, en un rango de edad que va desde los 3 años hasta los 30 años de edad. También se realizaron entrevistas a profesionales pertenecientes al Centro Provincial de Fibrosis Quística del Hospital Pediátrico "Sor María Ludovica" de la ciudad de La Plata, con amplia experiencia en la atención de estos pacientes y a tres pacientes adultos. A partir de estos datos se analizaron y describieron detalladamente los posibles factores identificados que influirían en la adherencia al tratamiento kinésico en los pacientes con esta patología crónica.

Índice

Introducción.....	1
Antecedentes.....	4
Capítulo I: Anatomía y Fisiología del Aparato Respiratorio.....	7
Capítulo II: Fisiopatología de la Fibrosis Quística.....	18
Capítulo III: Kinesiología en la Fibrosis Quística.....	44
Capítulo IV: Adherencia al tratamiento kinésico.....	62
Diseño Metodológico.....	66
Conclusiones.....	105
Anexo	
Entrevistas.....	110
Encuestas.....	132
Consentimiento informado.....	156
Información al paciente.....	157
Bibliografía.....	158



Introducción

Introducción

En el pulmón normal, las secreciones se mueven naturalmente hacia arriba y son eliminadas con la tos y expectoración o su deglución. Esta forma natural de mantenerse libre de secreciones es menos eficiente en los pacientes con Fibrosis Quística (F.Q) porque producen secreciones anormales.

Como consecuencia, se puede decir que a grandes rasgos, las bacterias se multiplican en el moco, las paredes de las vías aéreas se inflaman, las vías aéreas generan mayor cantidad de moco y las infecciones repetidas lesionan progresivamente el pulmón.

El propósito de la kinesioterapia respiratoria (KNT); a través del uso de medios físicos, es reducir, postergar y tratar secuelas mecánicas, infecciosas y bioquímicas ocasionadas por secreciones acumuladas en las vías respiratorias. Algunas de las técnicas utilizadas para este tipo de terapia son el drenaje postural, las percusiones, las vibro movilizaciones y el drenaje autogénico¹.

La kinesioterapia debería parte del tratamiento desde el diagnóstico.

La no adherencia al tratamiento es uno de los mayores problemas en el tratamiento de los pacientes con F.Q. Hay muchos factores que pueden influir en la misma, tales como la falta de información y los factores psicosociales². Es probable que la falta de adherencia al tratamiento sea un mediador del efecto de los factores psicosociales sobre el curso de la enfermedad. Diferentes estudios estiman que niños con FQ pueden tener entre 1,5 a 3 veces mayor riesgo de presentar complicaciones psicosociales durante la infancia como así también alta posibilidad de padecer alteraciones psiquiátricas como depresión, ansiedad, trastorno oposicionista y desórdenes alimentarios. Los adolescentes, en general, presentan menor adherencia que los niños más pequeños.

En un estudio realizado, la mitad de los pacientes eran adherentes al menos al 50% de las terapias prescritas y un 30% señaló la no-adherencia al tratamiento³. Otros estudios encontraron como barreras de adherencia, la falla en la relación profesional-paciente y la falta de información con respecto al tratamiento en padres y niños.

¹ S. Ammani, E. Tannenbaum, C. Mikelsons. <<Physiotherapy in Cystic Fibrosis>>, en: **Journal of the Royal Society of Medicine**; Londres, Inglaterra; suplemento nº 38, volumen 93, 2000, p. 27

² B. Lask. <<Non-adherence to treatment in Cystic Fibrosis>> **Journal of the Royal Society of Medicine**; Londres, Inglaterra; suplemento nº 21, volumen 87, 1994, p. 25

³ Smith B, Wood B. Adherence in chronic disease << **Current Opinion in Pediatrics**>>. University of Pittsburg. U.S.A. año V, nº 34, 2005, p.42

El tratamiento óptimo es un acercamiento comprensivo teniendo en cuenta los factores psicológicos, sociales y físicos a través de la evaluación por parte de un grupo multidisciplinario que pueda detectar dificultades y adecuar el régimen del tratamiento al estilo de vida del paciente como así también, realizar la intervención temprana para mejorar la adherencia y reducir la patología psiquiátrica/psicológica que afecta a la misma.

A pesar de la evidencia existente, de eficacia de la KNT, la adherencia al tratamiento es un aspecto muy importante y se ha demostrado su pobreza en la mayoría de los estudios realizados.

La mejor adherencia a la Kinesioterapia es parte fundamental en un mejor pronóstico de la calidad de vida de estos pacientes; es por esto que nos preguntamos:

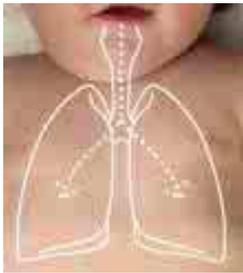
- ◇ ¿Cuáles son los principales factores que influyen en la adherencia al tratamiento kinésico en pacientes, entre tres y treinta años, con Fibrosis Quística de la ciudad de Mar del Plata?

Como objetivo general:

- ◇ Identificar cuales son los principales factores que influyen en la adherencia al tratamiento kinésico en pacientes con Fibrosis Quística.

Como objetivos específicos:

- ◇ Determinar la relación entre la adherencia al tratamiento y el conocimiento que la familia y el paciente tienen sobre a la enfermedad.
- ◇ Determinar la importancia de la relación kinesiólogo-paciente en la adherencia al tratamiento kinésico.
- ◇ Determinar la importancia de la alianza kinesiólogo-paciente-familia para la favorable evolución del tratamiento kinésico.
- ◇ Determinar si los factores propuestos en la bibliografía tienen relación con los concluidos en este trabajo.



Antecedentes

Antecedentes

En 1979 Maxwell y Redmond⁴ realizaron un estudio comparativo entre la técnica de percusión manual y un dispositivo mecánico, combinados con drenaje postural, en pacientes con Fibrosis Quística. Convencidos de que un dispositivo mecánico que permitiera al paciente con fibrosis quística hacer su propia fisioterapia torácica sería de gran beneficio si fuera efectivo como la percusión manual. Catorce pacientes con fibrosis quística fueron sometidos a la fisioterapia de percusión mecánica y manual. Los resultados fueron evaluados mediante la medición de volúmenes de esputo, y el FEV y la FVC.

Los resultados del uso del percusor mecánico fueron tan buenos como los del percusor manual y, por tanto, sería razonable para el paciente de edad avanzada usar la nueva forma por su cuenta.

Años después, en 1986, Blomquist M. y cols.⁵ aplicaron un programa de mayor actividad física y el auto tratamiento basado en la técnica de espiración forzada a 14 pacientes adolescentes con fibrosis quística, diagnosticada en la infancia o la primera infancia, que tenían síntomas gastrointestinales y pulmonares. Doce pacientes que cumplieron el programa de un año cambiaron las condiciones clínicas, las pruebas de función pulmonar, y las radiografías torácicas. Hubo una mejoría significativa de la presión de oxígeno correlacionado con el período de mayor actividad física. Otras variables de gases en sangre, incluyendo pH, y el exceso de base, también indicaron cambios significativos, sobre todo durante el ejercicio. El estudio muestra que la actividad física diaria mejora el intercambio pulmonar de gases y que el tratamiento combinado con la libre actividad física es tan eficaz como la fisioterapia convencional.

Las variables clínicas y demográficas son pobres predictores de la adherencia al tratamiento.

En el estudio que realizaron Abott y cols⁶ se examinó la relación entre la percepción de los pacientes sobre su enfermedad y el reporte sobre la adherencia al tratamiento que incluye la fisioterapia, el ejercicio, las enzimas pancreáticas y de las terapias de vitaminas. La muestra constaba de sesenta adultos con fibrosis quística

⁴ Maxwell M. y Redmond A. <<Comparative trial of manual and mechanical percussion technique with gravity-assisted bronchial drainage in patients with cystic fibrosis>>. **Archives of Disease in Childhood**. Londres, Inglaterra. Suplemento N° 54, volumen 7, 1979, p 542-544

⁵ Blomquist M, Freyschuss U, Wiman L, and Strandvik B. <<Physical activity and self treatment in cystic fibrosis>>. **Archives of Disease in Childhood**. Londres, Inglaterra. Suplemento N°61, volumen 4, 1986, p. 362-367

⁶ J. Abbott, M. Dodd, and A. K. Webb. << Health perceptions and treatment adherence in adults with cystic fibrosis>>. **Thorax**. Preston, UK. Suplemento N° 51, Volumen 12, 1996, p 1233-1238

que completaron Health Perception Scale, Health Locus of Control Scale, and the Manchester Adult Cystic Fibrosis Compliance Questionnaire. Como resultado se llegó a la conclusión de que la adherencia a la fisioterapia, el ejercicio, las enzimas pancreáticas y las terapias de vitamina se ven afectadas por la percepción de los pacientes sobre la gravedad de la enfermedad pasada, presente y futura, o su percepción sobre la susceptibilidad a las infecciones recurrentes.

Se puede decir que la preocupación sobre la Fibrosis Quística y la percepción de tener más control personal de la enfermedad facilitan la adherencia al tratamiento y es evidente que los pacientes perciben el ejercicio en el tratamiento de manera diferente a otras formas de tratamiento.

Posteriormente en el 2006 Myers, y cols⁷ manifestaban que la fisioterapia respiratoria (FR) se ve como piedra angular del tratamiento en la Fibrosis Quística (F.Q), pero que sin embargo, anteriores estudios han sugerido que la adhesión a la fisioterapia respiratoria es baja. En este estudio sobre la adherencia a la fisioterapia respiratoria y los factores asociados, fueron investigados 563 adultos con fibrosis Quística. Sólo el 29,5 por ciento informaron que realizaban a diario la F.R; los predictores de la adherencia incluyeron problemas con la instalación F.R en el estilo de vida, la percepción de que la F.R no ayuda, consecuencias físicas de la F.R y hacer la F.R cuando se debe en lugar de cuando sea necesario. Estas variables representaron el 45 por ciento de la varianza en la adherencia.

El contenido de este análisis revela un número alto de temas relacionados la adhesión a la F.R.

Continuando con la problemática de la adherencia, investigaciones a largo plazo sugieren que la no adherencia puede verse exacerbada a medida que el niño crece y sus responsabilidades de auto cuidado se transfieren a la persona joven.

En el 2007 Brian Williams y cols⁸ exploraron en su estudio la naturaleza y la variación en los roles de los miembros de la familia. Cómo se transfirió la responsabilidad de los padres / familia para el niño, y qué factores ayudaron u obstaculizaron este proceso.

Se llevaron a cabo entrevistas en profundidad, con 32 niños con diagnóstico de fibrosis quística de entre 7-17 años, y 31 a los padres que asisten a clínicas de la

⁷Myers, Lynn B (LB); Horn, Sandra A (SA); << Adherence to Chest Physiotherapy in Adults with Cystic Fibrosis>> **Journal of health psychology**. Southampton, Inglaterra Suplemento N°6, Volumen 11, 2006, p 915-926.

⁸ Williams B, Mukhopadhyay S, Dowell J, Coyle J <<From child to adult: An exploration of shifting family roles and responsibilities in managing physiotherapy for cystic fibrosis>>. **Social Science and Medicine**. Scotland, UK. Suplemento N° 65, Volumen 10, 2007.p 2135-2146

fibrosis quística en dos regiones de Escocia. Las responsabilidades familiares se centran principalmente en las madres.

El nivel y la naturaleza de la participación varían a lo largo de una continuidad que se separa en el rol de seis de los padres y sus niños y va cambiando con el tiempo. Sin embargo, este movimiento fue revertido con frecuencia durante los períodos de enfermedad o de inseguridad.

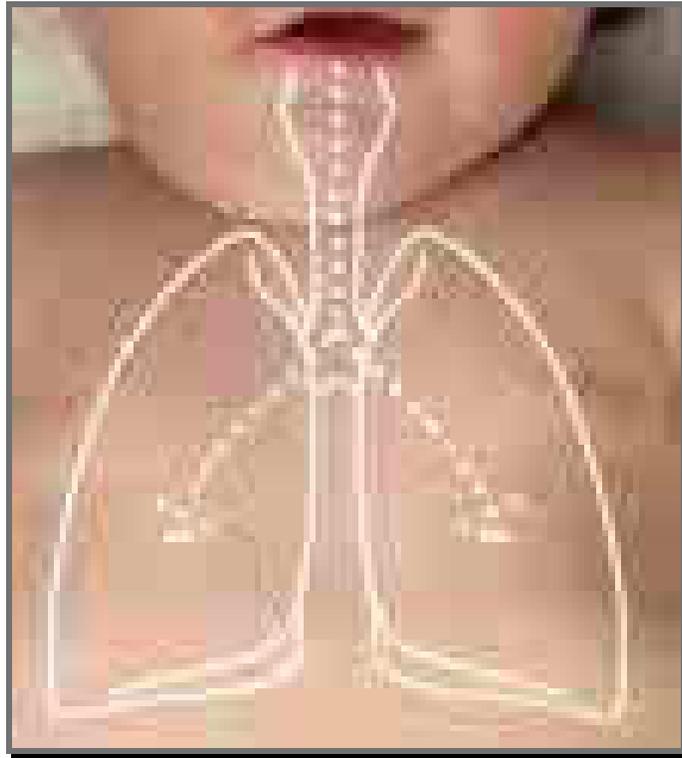
En el día a día la experiencia de dicha transferencia no era sencilla, lineal o sin problemas para ninguno de los miembros de la familia. Tres factores fueron identificados como útiles a la transferencia de la responsabilidad: las percepciones de los padres de los beneficios de la transferencia de responsabilidad, las percepciones de los niños de los beneficios, y los recursos disponibles físicos, sociales y psicológicos al apoyo de dicha transferencia.

Los principios y las enseñanzas de "concordancia" (una alianza terapéutica sobre la base de una negociación entre iguales y que puede conducir a un acuerdo sobre la gestión o el acuerdo para diferir) pueden proporcionar una base para el desarrollo de las nuevas relaciones entre padres e hijos que empiezan la edad adulta.

Se requiere una investigación adicional para desarrollar más específicamente el contenido y la estructura de apoyo necesario, su eficacia en el logro de relaciones más concordantes, y el efecto resultante sobre la adherencia, la salud percibida y el bienestar desde la perspectiva de los jóvenes y los padres.

Capítulo I

“Anatomía y Fisiología del Aparato Respiratorio”



El Sistema respiratorio funciona como un distribuidor e intercambiador de aire, proporcionando oxígeno a las células y eliminando de ellas el dióxido de carbono, también calienta, filtra y humidifica el aire.

El intercambio de gases tiene lugar en los alvéolos. Las restantes estructuras del sist. Respiratorio funcionan como distribuidores de aire. Los órganos de la respiración intervienen así mismo en el lenguaje, en la homeostasia del PH y en el olfato.

El Sist. respiratorio se divide en dos partes, la primera de estas partes es el Tracto respiratorio superior, los órganos se localizan fuera del tórax e incluyen la nariz, nasofaringe, orofaringe, laringofaringe y laringe.

La nariz es un conducto por donde discurre el aire que se dirige a los pulmones. Filtra y humidifica el aire, además de ser un órgano olfatorio. El aire introducido por la misma sigue la siguiente secuencia; narinas, vestíbulo, los tres meatos simultáneamente (superior, medio, inferior) y las coanas.

La faringe es una estructura con forma de tubo de unos 12,5 cm de longitud. Es un tracto común entre los tractos respiratorio y digestivo, que se extiende desde las base del cráneo hasta el esófago, esta formada por músculos y se divide en tres partes; la nasofaringe, la orofaringe, y la laringofaringe.

La laringe está situada entre la raíz de la lengua y la parte superior de la traquea justo debajo y en frente de la parte mas baja de la faringe. Forma parte de los conductos aéreos y produce sonidos. Esta formada por cartílagos unidos entre si mediante músculos y tapizada por una membrana mucosa ciliada que forma dos pares de relieves, las cuerdas vocales verdaderas y las cuerdas vocales vestibulares.

La estructura de la laringe esta formada por nueve cartílagos; los cartílagos laringeos únicos, de los cuales los tres más grandes son el cartílago tiroides, la epiglotis, y el cartílago cricoides y los cartílagos laringeos pares, compuestos por tres pares de pequeños cartílagos; los aritenoides, los corniculados y los cuneiformes.

La segunda parte corresponde al tracto respiratorio inferior, los órganos se localizan dentro del tórax e incluyen la traquea, el árbol bronquial y los pulmones.

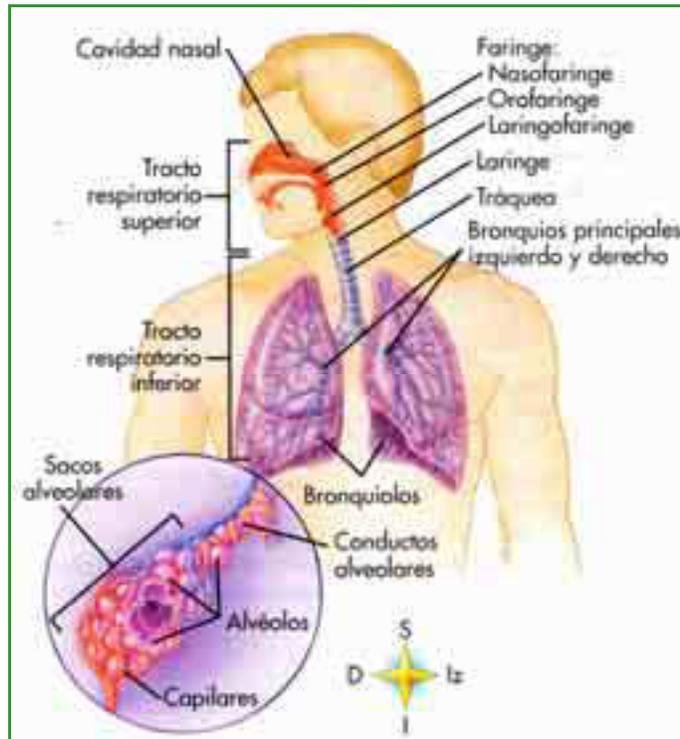
La traquea es un tubo de unos 11 cm. de longitud que se extiende desde la laringe, en el cuello, hasta los bronquios primarios de la cavidad torácica. Tiene un diámetro de unos 2,5 cm. en su pared se encuentran anillos de cartílago con forma de C incluidos dentro de tejido muscular liso a intervalos regulares. Estos cartílagos no son circulares sino que están incompletos en su parte posterior y proporcionan firmeza a la pared, impidiendo el colapso de la misma y el cierre de la vía aérea⁹. La traquea se

⁹ H.Rouvieré, A.Delmas, **Anatomía Humana.Descriptiva, topográfica y funcional**; Francia, Masson editorial, 10º Edición, 1999, tomo II, Pág. 681



divide en dos bronquios principales, estructuralmente muy similares a la traquea y con anillos incompletos hasta la entrada a los pulmones dentro de los cuales se completan y están tapizados por mucosa ciliada. Cada bronquio principal entra en el pulmón y se divide inmediatamente en bronquios secundarios los cuales son más pequeños. Estos siguen ramificándose dando lugar a los bronquios terciarios y a los bronquiolos. Este conjunto de estructuras es denominado, árbol bronquial. La membrana del árbol bronquial esta recubierta por una capa de moco protector, que actúa como mecanismo de purificación de primer orden. Se producen unos 125 ml de moco diariamente. Las células epiteliales de la mucosa respiratoria esta cubierta de cilios microscópicos que se baten o mueven en una sola dirección, desde las porciones más bajas de los bronquios hasta la faringe.

Figura N°1 : Anatomía Aparato Respiratorio



Fuente: G. Thibodeau, K. Patton, Anatomía y Fisiología, Ed. Harcourt. Cuarta Edición, 2000, Pág. 681.

Los bronquiolos se subdividen en tubos cada vez más pequeños, terminando en ramas microscópicas que se dividen en los conductos alveolares, que terminan en varios sacos alveolares, en cuyas paredes se encuentran los alvéolos.

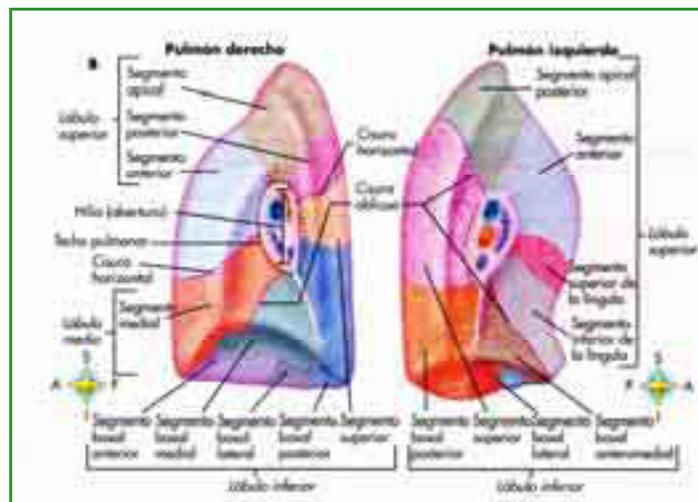
Se calcula que el número de alvéolos que existen en los pulmones de un adulto llega a la cantidad de 300 millones. Las paredes de estas estructuras microscópicas

están formadas por una única capa de epitelio escamoso simple el cual permite la función de estas estructuras.

Los alvéolos son estructuras primarias involucradas en el intercambio gaseoso del tracto respiratorio la membrana entre la cual se intercambian tanto el oxígeno como el dióxido de carbono se denomina membrana respiratoria. Esta membrana esta compuesta por el epitelio alveolar el endotelio capilar y sus membranas basales unidas. La superficie de la membrana respiratoria dentro de cada alveolo esta recubierta con un liquido que contiene surfactante , este ayuda a reducir la tensión superficial del liquido colaborando en evitar que cada alveolo se colapse cuando entra y sale el aire en cada respiración.

Finalmente, los pulmones que son estructuras cónicas que se extienden desde el diafragma hasta un punto por encima de las clavículas, yaciendo entre las costillas, tanto en su cara anterior como posterior. Su cara medial tiene forma cóncava para alojar a las estructuras situadas en el mediastino, como el corazón, siendo por ello la concavidad mayor del lado izquierdo. Los bronquios principales y los vasos pulmonares penetran en ellos por su cara medial en una zona determinada llamada hilio. Las estructuras accesorias son la cavidad oral, la caja torácico y el diafragma.

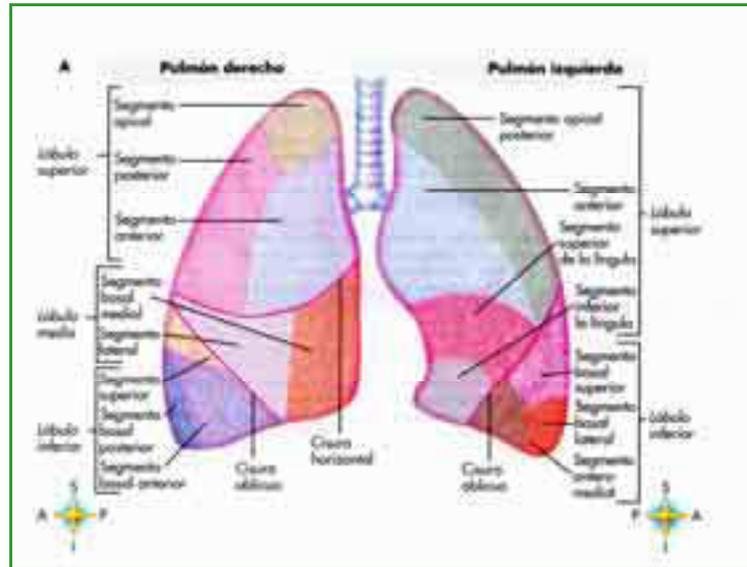
Figura N° 2: Vista medial de los pulmones



Fuente: G. Thibodeau, K. Patton, Anatomía y Fisiología, Ed. Harcourt. Cuarta Edición, 2000, Pág. 693



Figura N° 3: Vista anterior de los pulmones, traquea y bronquios



Fuente: G. Thibodeau, K. Patton, Anatomía y Fisiología, Ed. Harcourt. Cuarta Edición, 2000, Pág. 693

A continuación se desarrollará brevemente la fisiología respiratoria.

La fisiología respiratoria es una compleja serie de procesos integrados y coordinados entre sí que desempeñan un papel fundamental en el mantenimiento de la estabilidad o continuidad de nuestro medio interno. El correcto funcionamiento del sistema respiratorio asegura a los diferentes tejidos un adecuado aporte de oxígeno, eliminando rápidamente el dióxido de carbono que se produce. La adecuada y eficiente regulación del intercambio gaseoso entre las células del organismo y la sangre circulante bajo condiciones variables es la clave de la fisiología respiratoria.

Ventilación pulmonar es el término que se aplica a lo que comúnmente se llama respiración. La misma se compone de dos fases, la de inspiración y la de espiración.

El mecanismo que produce la ventilación pulmonar es el que establece la existencia de un gradiente de presión entre la atmósfera y el aire alveolar.

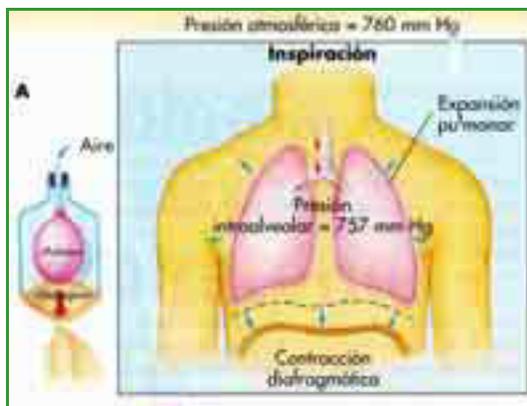
Cuando la presión atmosférica es mayor que la presión que existe en el pulmón, el aire tiende a disminuir este gradiente. Ello implica que el aire se va a mover desde la atmósfera a los pulmones. Se lleva a cabo una inspiración. Cuando la presión del pulmón es mayor que la atmosférica, el aire intenta disminuir el gradiente, por lo que se mueve hacia fuera, desde los pulmones hacia la atmósfera. Se lleva a cabo una espiración.

El mecanismo de ventilación debe establecer dos gradientes, uno en el que la presión intraalveolar sea menor que la atmosférica para inspirar y otro, en el que sea mayor para espirar.

Estos gradientes de presión se establecen mediante cambios en el tamaño de la cavidad torácica, que se deben a su vez a la contracción y relajación muscular. Como dice la conocida Ley de Boyle, "el volumen de un gas, es a temperatura constante, inversamente proporcional a su presión". Aplicándolo a lo que nos ocupa, la expansión del tórax va acompañada de una disminución de la presión intrapleural. Ello implica una disminución de la presión intraalveolar que da lugar a que el aire tienda a entrar en los pulmones.

La contracción del diafragma de forma aislada o del diafragma junto con los músculos intercostales externos, es la responsable de la inspiración en reposo. A medida que se contrae, el diafragma desciende, lo que se traduce en un aumento de la cavidad torácica. La contracción de los músculos intercostales externos tira de los entamos de las costillas hacia arriba y hacia fuera. Ello también hace que el esternón suba, lo que produce un aumento del tórax en su eje antero posterior y lateral. En la inspiración forzada se suman los músculos accesorios para ayudar en la elevación del esternón y la caja torácica. A medida que el tamaño del tórax aumenta, la presión intrapleural y la presión intraalveolar disminuyen, lo que da lugar a la inspiración. A medida que el tórax aumenta, atrae a los pulmones hacia sus paredes, debido a la cohesión que existe entre la pleura pulmonar y la torácica, ambas lubricadas. Por ello, los pulmones se expanden y la presión en sus conductos y en los alvéolos disminuye¹⁰.

Figura N° 4: Mecánica de la ventilación (Inspiración)



Fuente: G. Thibodeau, K. Patton, Anatomía y Fisiología, Ed. Harcourt. Cuarta Edición, 2000, Pág. 704

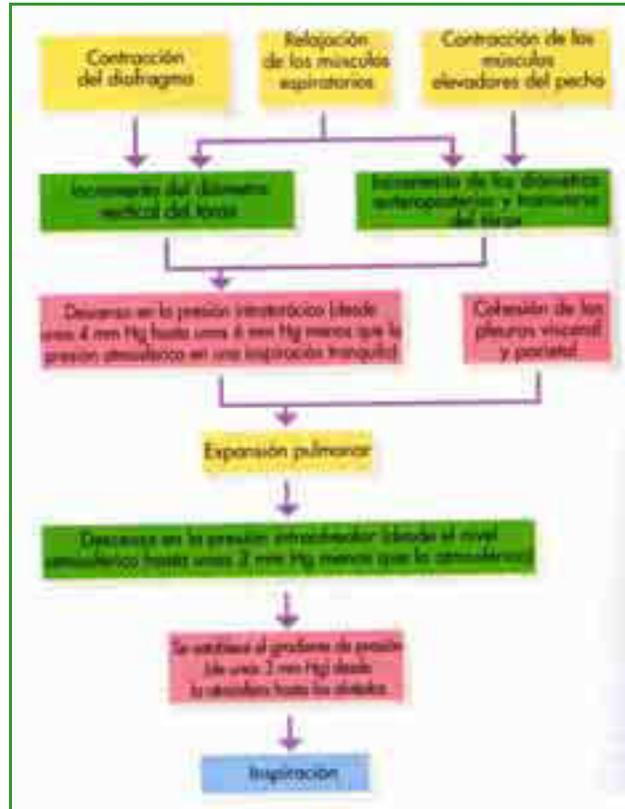
La presión intraalveolar desciende desde un nivel atmosférico a un nivel subatmosférico de unos -3 mm Hg. creando el ya nombrado gradiente de presión.

¹⁰ Guyton, Hall. **Tratado de Fisiología Médica**, Ed. Mc Graw-Hill. Décima Edición. Pág. 526



La tendencia del tórax y los pulmones a recuperar su volumen previo a la inspiración es un fenómeno físico denominado retracción elástica

Cuadro Nº 1: Descripción de la Inspiración



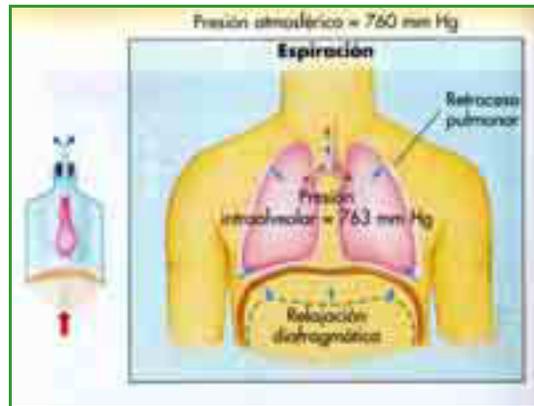
Fuente: Fuente: G. Thibodeau, K. Patton, Anatomía y Fisiología, Ed. Harcourt. Cuarta Edición, 2000, Pág. 706

La espiración en reposo suele ser un proceso pasivo que comienza cuando los gradientes, o presiones, que se han alcanzado en la inspiración comienzan a revertir. Los músculos inspiratorios se relajan, dando lugar a una disminución del tamaño del tórax y un aumento de la presión intratorácica desde los -6 mm Hg. Hasta el nivel preinspiratorio de -4 mm Hg. La presión que existe entre la pleura parietal y la visceral siempre es negativa, es decir, menos q la atmosférica. Esta presión intratorácica negativa es necesaria para evitar la tendencia de los pulmones a colapsarse, debido a la tensión superficial del líquido surfactante y al estiramiento de las fibras elásticas que están en un constante intento de retroceso.

Dado que la presión alveolar se incrementa desde unos -3 mm Hg. Hasta +3 o +4 mm Hg., se establece un gradiente de presión positiva desde el alveolo a la

atmósfera, produciéndose la espiración cuando el aire fluye al exterior a través de las vías respiratorias.

Figura Nº 5: Mecánica de la ventilación (Espiración)



Fuente: G. Thibodeau, K. Patton, Anatomía y Fisiología, Ed. Harcourt. Cuarta Edición, 2000, Pág. 704

Cuadro Nº2: Descripción de la Inspiración



Fuente: Fuente: G. Thibodeau, K. Patton, Anatomía y Fisiología, Ed. Harcourt. Cuarta Edición, 2000, Pág. 707

La distensibilidad o capacidad de los pulmones y el tórax de distenderse, resulta fundamental para la respiración normal. Si se reduce la distensibilidad de estas estructuras como consecuencia de una lesión o de un proceso patológico, la inspiración se dificulta e incluso se vuelve imposible.



Conceptos importantes a tener en cuenta son los de los volúmenes y capacidades pulmonares. Las capacidades pulmonares se refieren a los distintos volúmenes de aire característicos en la respiración humana. Un pulmón humano puede contener alrededor de 6 litros de aire en su interior, pero una cantidad significativamente menor es la que se inhala y exhala durante la respiración.

La capacidad pulmonar total (CPT) es el volumen de aire que hay en el aparato respiratorio, después de una inhalación máxima voluntaria. Corresponde a aproximadamente 6 litros de aire.

La capacidad vital es la cantidad de aire que es posible expulsar de los pulmones después de haber inspirado completamente. Son alrededor de 4.6 litros.

La capacidad inspiratoria (CI) es la cantidad de aire que entra en los pulmones tras una inspiración normal.

La capacidad funcional residual (CFR) es la cantidad de aire que queda en los pulmones tras una respiración normal¹¹.

Tabla N°1: Volúmenes y Capacidades Respiratorias

Volúmen	Descripción	Valor típico	Capacidad	Fórmula	Valor típico
Volúmen corriente (VT)	El volúmen que entra o sale de la vía respiratoria en un ciclo respiratorio normal	500 ml	Capacidad vital (CV)	$VT + VRI + VRE$	4.500-5.000 ml
Volúmen de reserva inspiratoria (VRI)	Volúmen máximo que se puede hacer entrar a la vía respiratoria tras una inspiración normal	1.000-1.300 ml	Capacidad inspiratoria (CI)	$VT + VRI$	1.500-1.800 ml
Volúmen de reserva expiratoria (VRE)	Volúmen máximo que se puede sacar de la vía aérea tras una expiración normal	1.000-1.200 ml	Capacidad residual funcional (CRF)	$VRE + VE$	2.300-2.400 ml
Volúmen residual (VR)	Volúmen que permanece en el tracto respiratorio después de la expiración máxima	1.200 ml	Capacidad pulmonar total (CPT)	$VT + VRI + VRE + VE$	5.700-6.200 ml

Fuente: G. Thibodeau, K. Patton, Anatomía y Fisiología, Ed. Harcourt. Cuarta Edición, 2000, Pág. 709

Antes de comenzar con el desarrollo del intercambio de gases en los pulmones es importante recordar la ley de Dalton. De acuerdo con esta ley, la presión parcial de un gas en una mezcla de gases es directamente proporcional a la concentración del gas en dicha mezcla y a la presión total de esta última.

La presión parcial de un gas en un líquido es directamente proporcional a la cantidad de gas disuelto en dicho líquido, que a su vez está determinada por la presión

¹¹ Guyton, Hall. **Tratado de Fisiología Médica**, Ed. Mc Graw-Hill. Décima Edición. Pág. 531

parcial del gas en el entorno líquido. Las moléculas de gas difunden en un líquido desde su entorno, disolviéndose hasta que la presión parcial del gas en el líquido es igual a la del gas en el entorno de aquel. El aire alveolar constituiría el entorno del líquido, la sangre, que se mueve por los capilares. Entre el aire alveolar y la sangre capilar tan solo se interponen las membranas de ambos, y tanto una como otra son muy permeables al oxígeno y al dióxido de carbono. Al mismo tiempo que la sangre abandona los capilares pulmonares como sangre arterial, tiene lugar la difusión y el equilibrio entre el oxígeno y el dióxido de carbono a ambos lados de la membrana. La presión de oxígeno de la sangre arterial y la presión de dióxido de carbono son por tanto iguales, o muy parecidas, a las presión de oxígeno y las presión de dióxido de carbono alveolares.

El intercambio de gases en los pulmones tiene lugar entre el aire alveolar y la sangre que fluye por los capilares. Los gases se mueven en ambas direcciones a través de la membrana respiratoria. El oxígeno entra en la sangre gracias a que la presión de oxígeno alveolar es mayor que la de la sangre que llega, otra manera de expresarlo sería diciendo que lo que hace realmente el oxígeno es difundirse para disminuir el gradiente de presión. Simultáneamente, las moléculas de dióxido de carbono salen de la sangre, intentando disminuir el gradiente de dióxido de carbono que poseen con el alveolo. La presión de dióxido de carbono de la sangre venosa es mucho mayor que la de la sangre alveolar. Este transporte de gas bidireccional entre el aire alveolar y la sangre capilar pulmonar convierte la sangre desoxigenada en oxigenada¹².

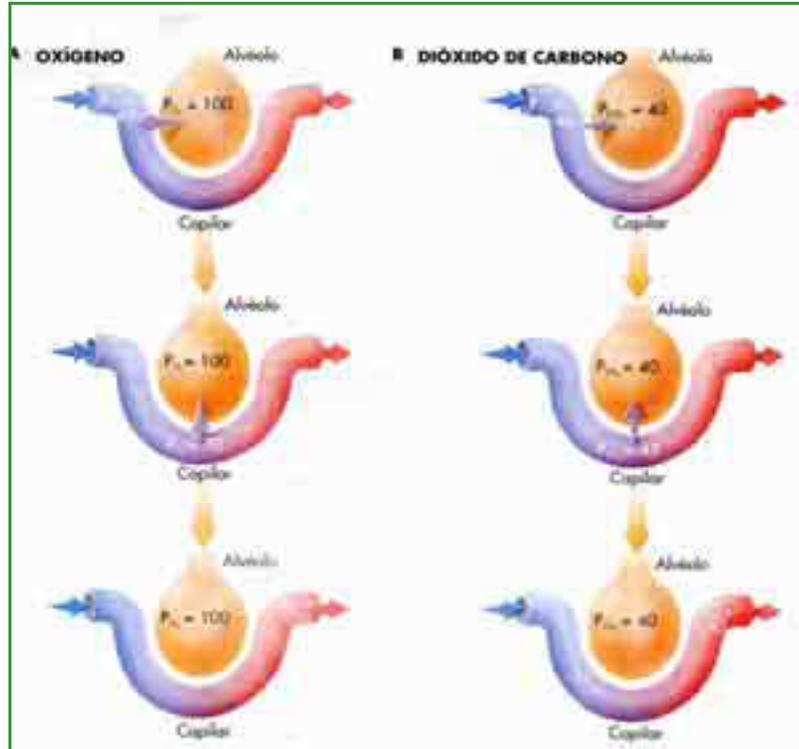
La cantidad de oxígeno que difunde, a la sangre en cada minuto depende de numerosos factores, pero sobre todo de los cuatro siguientes: del gradiente de presión de oxígeno entre el aire alveolar y la sangre que llega, en segundo lugar de la superficie total de la membrana respiratoria, en tercero del volumen respiratorio por minuto y por último de la ventilación alveolar.

A su vez nos encontramos con factores estructurales que facilitan la difusión de oxígeno desde el aire alveolar a la sangre de los capilares. Dentro de estos factores está el hecho de que las paredes de los alvéolos y de los capilares juntas forman una capa muy fina para el intercambio de gases, que las superficies alveolar y capilar son extremadamente grandes, que los capilares de los pulmones acumulan gran cantidad de sangre y que la sangre se distribuye a través de los capilares en capas tan finas que cada glóbulo rojo está al lado del aire alveolar.

¹² G. Thibodeau, K. Patton, **Anatomía y Fisiología**, Ed. Harcourt. Cuarta Edición, 2000, Pág. 712



Figura N° 6: Intercambio de Gases en los pulmones



Fuente: G. Thibodeau, K. Patton, Anatomía y Fisiología, Ed. Harcourt. Cuarta Edición, 2000, Pág. 712

La sangre transporta el oxígeno y el dióxido de carbono como solutos y como parte de las moléculas de determinados compuestos químicos. Inmediatamente después de entraren la sangre, ambos gases se disuelven en el plasma, pero rápidamente casi todo el oxígeno y el dióxido de carbono forman una unión química con otros constituyentes de la sangre, como la hemoglobina (Hb), las proteínas plasmáticas o el agua. Una vez producida esta unión, se reduce su concentración plasmática y se produce la difusión, de una cantidad mayor de gas hacia el plasma, de forma que se puedan transportar mayores volúmenes de gases.

Para finalmente introducirnos en el transporte de los diferentes gases vamos a hacer una breve reseña sobre algunos datos de la hemoglobina (Hb).

La hemoglobina es una proteína cuaternaria compuesta por cuatro cadenas polipéptidas distintas, dos cadenas alfa y dos beta, cada una de las cuales se asocia con un grupo hemo que contiene hierro. La molécula de O_2 se puede combinar con un átomo de hierro (Fe) en cada grupo hemo. Por tanto, la hemoglobina se puede comportar como una especie de esponja de O_2 , absorbiendo moléculas de O_2 de la

solución circundante por mecanismos químicos. Las moléculas de CO₂ se pueden combinar con aminoácidos de las cadenas polipeptídicas alfa y beta, de forma que la Hb puede comportarse como una esponja para el CO₂, absorbiendo las moléculas del mismo de una solución. Por tanto, la Hb presenta las características químicas necesarias para recoger y transportar los gases que entran en la sangre. La Hb también presenta las características químicas necesarias para poder soltar estos gases.

Para combinarse con la Hb, el oxígeno debe difundirse desde el plasma hasta los hematíes, donde existen millones de moléculas de Hb. La saturación media de O₂ de la hemoglobina en la sangre oxigenada es de alrededor del 97%.

Podemos afirmar que el oxígeno viaja de dos formas: como O₂ asociado con la Hb (oxihemoglobina) y disuelto en plasma. De estas dos formas de transporte, la oxihemoglobina lleva casi todo el O₂ total que se transporta en la sangre.

En cuanto al CO₂, este, se disuelve en el plasma, una parte penetra en los hematíes y se combina con la Hb para formar carbaminohemoglobina. Otra parte del CO₂ que entra en los hematíes se une al agua para formar ácido carbónico, proceso facilitado por una enzima, la anhidrasa carbónica, presente en cada célula. El ácido carbónico se disocia y da lugar a hidrógeno y bicarbonato. Más de las dos terceras partes del dióxido de carbono se transporta en el plasma como iones bicarbonato (70%). El hidrógeno se combina con la Hb, mientras que el bicarbonato, difunde al plasma por el gradiente de presión, a medida que el bicarbonato, abandona la célula, entra el cloro para impedir un desequilibrio de cargas.

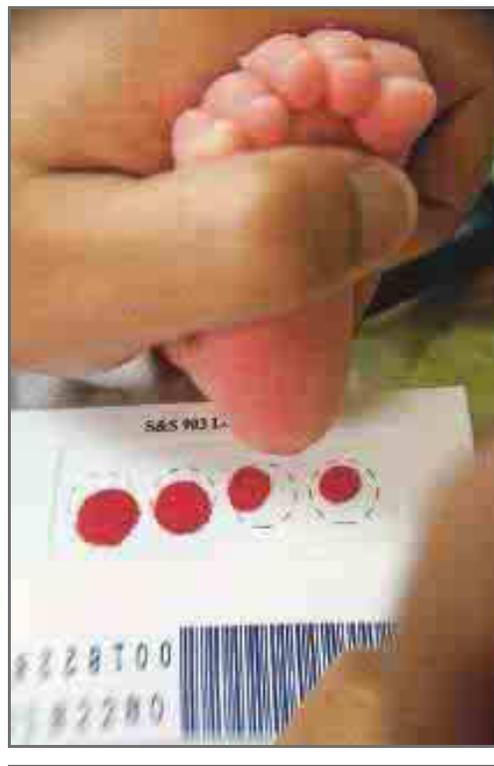
El intercambio de gases en los tejidos tiene lugar entre la sangre arterial que circula por los capilares sistémicos y las células.

El oxígeno difunde fuera de la sangre arterial, ya que el gradiente de presión del oxígeno favorece esta difusión hacia fuera, como el oxígeno difunde fuera de la sangre arterial, la PO₂ en sangre disminuye, lo que acelera la disociación de oxihemoglobina para liberar más oxígeno al plasma y que luego difunda a las células.

El intercambio de dióxido de carbono con los tejidos y la sangre tiene lugar en sentido opuesto al oxígeno.

Capítulo II

“Fisiopatología de la Fibrosis Quística”



La Fibrosis Quística es la enfermedad autonómica recesiva severa mas frecuente en la población caucásica. Su incidencia se estima en 1 afectado por cada 2500 a 3500 recién nacidos vivos. Refleja las mutaciones de un único gen llamado "gen regulador de la conductancia transmembrana de la Fibrosis Quística", cuya sigla en inglés es CFTR (Cystic Fibrosis Conductance Transmembrane Regulator).

Este gen fue clonado y secuenciado en 1989 y hasta el momento se han descrito más de 1.000 mutaciones responsables de las manifestaciones de la enfermedad.

La ubicación del gen de la Fibrosis Quística (F.Q) es en el brazo largo del cromosoma 7(7q 3.1). Los heterocigotos presentan un alelo normal y un alelo mutado; ellos son portadores de la alteración pero como la enfermedad es recesiva, son asintomáticos.

El patrón de herencia que se observa no depende del par sexual, por eso se llama autosómica: además, ambas copias del gen deben estar alteradas para que se manifieste la enfermedad. Por lo tanto, los portadores tienen una chance de 1 en 2 de transmitir la copia alterada a su descendencia, cuando se unen dos portadores, la probabilidad de tener un hijo afectado es de 1 en 4.

La realización de una pesquisa neonatal en forma sistemática, según lo establecido por la ley 24.378, permitió a Borrajo y cols¹³ establecer una incidencia entre Julio de 1995 y julio de 2001 de 1 en 5.715 nacimientos, con una cobertura del 22% sobre los 250.000 nacimientos anuales en la Provincia de Buenos Aires.

Desde que se identifico y se clono el gen CFTR, el estudio de la relación entre el tipo de mutación presente (genotipo) y la expresión clínica (fenotipo) ha sido de gran interés para los investigadores. Sin embargo, en muchos aspectos hasta hoy la relación entre genotipo-fenotipo sigue siendo confusa. Existe una cantidad de variables que parecen influir en la expresión clínica de la enfermedad, en lo referente a la enfermedad pulmonar; parece ser muy fuerte la influencia de otros factores genéticos, así como las diferencias en el medio ambiente, en la exposición a agentes patógenos respiratorios y también en el tratamiento de la enfermedad.

Sin lugar a dudas, la mutación más frecuente es la delección del codón que produce la pérdida de un residuo de fenilalanina en la posición 508, denominada mutación $\Delta F508$. Cerca del 70% de pacientes con FQ exhiben esta variedad, aunque existen grandes variaciones geográficas que oscilan entre 32 y 82%. Generalmente, los pacientes homocigotos para $\Delta F508$ expresan enfermedad pulmonar, insuficiencia

¹³ Borrajo GJC, Pistaccio LG, Gómez FR, et al. <<Newborn screening for cystic fibrosis in Buenos Aires province-Argentina using the two stages IRT7IRT strategy>>, en: **Actas del 25° Congress European Cystic Fibrosis Society**; Génova, Italia 20-23 June 2002



pancreática, azoospermia obstructiva y universalmente tienen test de sudor elevado. Sin embargo, la función pulmonar es variable, lo cual sugiere la presencia de otros factores genéticos y ambientales.

En la actualidad se han descrito seis clases de mutaciones. La mutación Clase I (G542X, R1162X) es resultante de un defecto de inestabilidad del ácido ribonucleico mensajero o de una proteína anormal, la cual es rápidamente degradada. La mutación Clase II resulta de una falla en el proceso de síntesis de la proteína o del transporte de la misma a través de la membrana celular; esta clase incluye a la mutación Δ F508. La mutación Clase III (G551D) resulta de una proteína correctamente localizada pero defectuosa en la actividad del canal. En la mutación Clase IV (R117H), la proteína está correctamente localizada y regulada pero tiene un defecto en la conductancia del cloro. La mutación Clase V (A455E) resulta en una reducida síntesis de CFTR. Finalmente, en la mutación Clase VI existe un defecto en la regulación de otros canales (principalmente Na, Cl). Las mutaciones Clases I-III son las más comunes y están asociadas usualmente con insuficiencia pancreática.

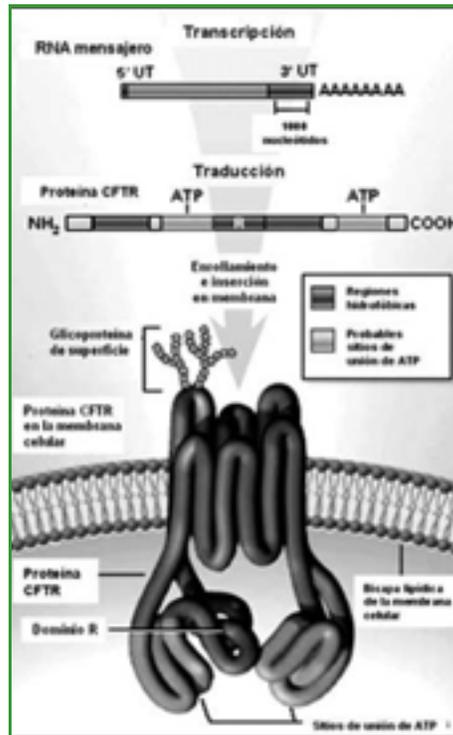
La proteína responsable del defecto se denomina CFTR (regulador de la conductancia transmembrana de la F.Q) es una glucoproteína compuesta por 1480 aminoácidos, con un peso molecular de 168138 Da, que es semejante estructuralmente a las proteínas transportadoras dependientes de ATP. La proteína CFTR consta de; dos dominios hidrofóbicos, denominados TM1 y TM2 (dominios transmembrana), cada uno compuesto por seis fragmentos, que funcionan como canales de transporte iónico; dos dominios citoplasmáticos de unión al nucleótido ATP, llamados NBF1 y NBF2 (nucleotide binding fold) y un dominio regulatorio citoplasmático R, localizado en el centro de la proteína y ubicado en la región hidrofílica, que funciona como blanco de fosforilación al aumentar la concentración intracelular de AMP cíclico.

La proteína se halla anclada en la bicapa lipídica de las membranas celulares de los epitelios donde se expresa.

Los pasos para la síntesis de la proteína CFTR incluyen la transcripción del gen en el núcleo de las células epiteliales de secreción exocrina, la maduración del transcrito primario, el pasaje del RNA mensajero al citoplasma, la traducción en el retículo endoplasmático rugoso, la glucosilación en el aparato de Golgi y el anclaje de la proteína madura en la membrana plasmática.

El mecanismo de acción en condiciones normales, de la proteína CFTR, es permitir el flujo de iones a través de los epitelios desde el interior de la célula hacia el espacio luminal. La salida del anión cloruro (Cl⁻), provoca el arrastre del catión sodio (Na⁺) y como consecuencia, sale agua al espacio extracelular.

Figura N°7: Representación gráfica de la proteína CFTR en la membrana celular.



Fuente: www.scielo.cl

Para que exista actividad del canal de Cl^- , debe aumentar la concentración de AMP cíclico citoplasmático que activa la proteincinasa A. esta incorpora residuos fosfato a nivel del dominio R. Se han descrito hasta ahora por lo menos 11 sitios potenciales de fosforilación por la proteincinasa C. A continuación, una molécula de ATP se une al dominio NBF1 y se hidroliza; de este modo se obtiene energía suficiente para abrir los canales entre TM1 y TM2; una segunda molécula de ATP en el dominio NBF2 estabiliza esta apertura. Otro modelo experimental sugiere que la adición de ATP y la hidrólisis en el dominio NBF1 produce la apertura del canal de Cl^- mientras que el dominio NBF2 provoca su cierre.

Sin embargo, la actividad de la proteína no se limita a esta única función, sino que también actúa como reguladora de otros canales iónicos. El ejemplo mejor documentado es la interacción de la proteína CFTR y el canal rectificador de cloro externo, que es regulado por la concentración de calcio intracelular. La activación de este canal por la CFTR aumenta la liberación de Cl^- al espacio extracelular al reclutar canales de Cl^- adicionales.



Cuando existe una alteración de la CFTR, estos movimientos de iones no se producen, lo cual ocasiona las manifestaciones clínicas multisistémicas características de la FQ.

En la membrana apical de toda célula epitelial, de un sujeto normal, el sodio es absorbido por los canales de sodio y después es captado por la célula en la membrana basal mediante la activación de un grupo Na/K-ATPasa. El gradiente eléctrico creado por este desplazamiento activo del sodio favorece la absorción pasiva del cloro, probablemente por una vía intercelular. En lo que concierne al ión cloro, existen también canales específicos en la membrana apical. Los mecanismos reguladores que afectan a la permeabilidad del canal cloro son el AMP cíclico y el calcio intracelular, cuando aumenta su concentración, el canal del cloro se abre. Los sistemas de mensajeros intracelulares dependen de diversos factores extracelulares, especialmente de hormonas, neurotransmisores y diversos medicamentos.

En la Fibrosis Quística la membrana apical es relativamente impermeable al ión cloro, pero además esta aumentada la reabsorción de sodio por el epitelio de las vías respiratorias, estas anomalías de transporte iónico explican la diferencia de potencial transepitelial en la mucosa respiratoria de estos pacientes. Esta impermeabilidad de cloro no se debe a una ausencia de canales, puesto que están presentes en forma idéntica a los de las células normales. La anomalía de regulación de los canales del cloro esta ligada sin duda alguna a la proteína CFTR. En el caso de la F.Q la secreción de cloro esta pues disminuida. Normalmente la secreción del mismo provoca una difusión pasiva de agua entre las células epiteliales, hacia la luz bronquial. Si la secreción de iones cloro esta alterada, la difusión de agua entre las células epiteliales esta disminuida, de manera que la secreción contiene menos agua. Además en la FQ, el epitelio absorbe una mayor cantidad de sodio, lo que agrava todavía más la hiperviscosidad del producto de secreción.

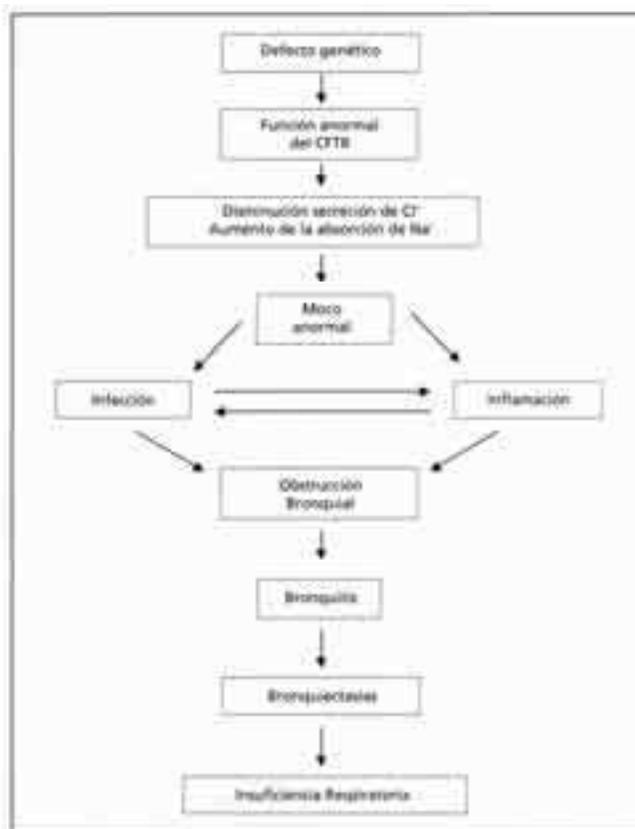
Fisiopatología de la enfermedad pulmonar

A pesar de los avances alcanzados en el conocimiento de las bases moleculares y celulares de la F.Q, la secuencia de los eventos que conducen al daño pulmonar irreversible son hasta el momento parcialmente conocidos.

El esquema fisiopatológico tradicionalmente aceptado es el siguiente: el defecto genético primario produce deficiencia, ausencia o alteración de la proteína reguladora de la conductancia de transmembrana de la F.Q (CFTR), determinando una disminución en la secreción de cloro y el incremento de la reabsorción celular de sodio. Como consecuencia, las secreciones respiratorias son viscosas y la depuración mucociliar es alterada. La infección con microorganismos característicos,

especialmente *Pseudomonas aeruginosa* induce un proceso inflamatorio persistente y no controlado, produciendo un círculo vicioso que conduce a la triada característica de la enfermedad-inflamación, infección y obstrucción-, daño pulmonar irreversible con bronquiectasias, insuficiencia respiratoria y muerte.

Cuadro Nº 1: Fisiopatología de la enfermedad pulmonar



Fuente: Segal E., Fernandez A., Rentería F.. **Fibrosis Quística**. Ediciones Journal. 2004. pag 80

La infección pulmonar en la F.Q tiene características particulares y únicas. En primer lugar, es producida por bacterias circunscriptas a una localización bronquial intraluminal; la infección alveolar ocurre raramente, en general hacia el final de la enfermedad. Aunque la carga bacteriana es extraordinariamente alta, las infecciones sistémicas ocurren escasamente sugiriendo que los mecanismos inmunológicos de contención están indemnes. En tercer lugar, la infección por la cepa mucoide de *P. aeruginosa* es casi exclusiva de los pacientes con F.Q y raramente se observa en otras enfermedades¹⁴. Por último una vez producida la infección crónica por *P. aeruginosa*, es casi imposible su erradicación a pesar del uso agresivo de antibióticos (Atb) sistémicos o inhalados.

¹⁴ E. Segal, A. Fernandez, F. Rentería. **Fibrosis Quística**. Ediciones Journal. 2004. pag 79



Aparato secretor de la vía aérea

El moco es uno de los componentes principales del sistema de defensa del aparato respiratorio, las estructuras secretoras en la vía aérea son las células caliciformes y las glándulas submucosas. El sitio de mayor expresión del CFTR en las vías aéreas normales se encuentra en los túbulos serosos de estos últimos, sugiriendo una posible relación entre el defecto básico y la patología glandular respiratoria.

Las células caliciformes se localizan en el epitelio respiratorio y secretan mucinas; la secreción es estimulada por la enzima elastasa del neutrófilo (EN), la catepsina G, proteasas bacterianas, el factor activador de plaquetas y el humo del tabaco entre otros.

Las glándulas submucosas se encuentran en los bronquios y están compuestas por múltiples acinos; estos se abren en túbulos que drenan a un ducto colector comunicado con la vía aérea. Sus células secretoras son: las mucosas que producen mucinas u las serosas que secretan lisozima, lactoferrina inhibidor de proteasa leucocitaria secretora (SLPI) y proteoglicanos. El ducto colector controlaría el contenido iónico e hídrico de las secreciones de la glándula. La regulación de la secreción involucra mecanismos neurales colinérgicos y fibras no colinérgicas adrenérgicas y no adrenérgicas (NANC) por otro lado el epitelio de la vía aérea secreta factores inhibitorios de la secreción glandular, por lo que la pérdida del epitelio debido a distintas noxas, resultaría en un incremento de la producción de moco.

Las estructuras secretoras de las vías aéreas se encuentran aumentadas de tamaño en la F.Q. La hipertrofia de la glándula submucosa es uno de los primeros hallazgos observados en necropsias, a pesar de que en los recién nacidos, el tamaño no difiere de los sujetos controles. Aun antes de la hipertrofia, se puede evidenciar una dilatación de la luz glandular, consecuencia de un aumento en la tasa de secreción u obstrucción por las secreciones viscosas.

Los estudios realizados por Engelhardt y cols¹⁵ . demuestran que el sitio predominante de expresión del CFTR en los sujetos sanos es la glándula submucosa, mas precisamente la superficie apical de las células de los ductos y túbulos serosos, no detectándose lo mismo en los pacientes con F.Q.

El trastorno en la secreción celular de cloro produce secreciones deshidratadas, viscosas, que obstruyen los ductos glandulares dilatando los mismos, y limitando más la secreción.

¹⁵ Engelhardt J, Yankaskas J, Ernst S, Yang Y, Marino C, et al. <<Submucosal Glands are the predominant site of CFTR expression in the human bronchus>>, en: **Nature Genet**; Michigan, E.E.U.U; Año II, N° 3, 1992. p 240-248

En muestras de tejido pulmonar de pacientes con F.Q. se demostró hiperplasia y metaplasma (extensión hacia bronquiolos) de las células caliciformes, contribuyendo a incrementar la secreción basal de moco. .

Una de las principales características clínicas de la enfermedad pulmonar es la tos crónica con producción de secreciones respiratorias altamente viscosas, por lo que durante mucho tiempo se la denominó "mucoviscidosis".

Los estudios sobre la composición de las secreciones se hallan dificultados por la presencia de cambios secundarios, debidos a la inflamación e infección, que impiden evaluar la conformación primaria de las mismas.

La alteración de las propiedades visco elásticas de las secreciones respiratorias, puede deberse a una serie de factores tales como la deshidratación de las mismas, la secreción alterada de las mucinas así como su composición anormal y la presencia de otros componentes. Las mucinas son glicoproteínas mucosas y son además el determinante principal de las propiedades visco elásticas del moco.

La alteración en el CFTR y los trastornos iónicos que produce en el líquido que baña la vía aérea, modificaría la hidratación de las secreciones respiratorias, volviéndolas viscosas y dificultando la depuración mucociliar.

Un determinante importante de la visco elasticidad del moco parecería ser la interacción de las moléculas de mucina entre sí. Normalmente, se encuentran en alto grado de condensación, se almacenan en los gránulos secretorios y se liberan asumiendo una estructura en solución. Si como se ha sugerido, el transportador de la membrana del gránulo que las almacena es un CFTR, este mecanismo puede no ser realizado adecuadamente en la F.Q. y el producto de secreción asumiría una conformación anormal, alterando las características del moco. Otra hipótesis indica que el bajo contenido hídrico relativo de las secreciones puede deberse a la disminución del contenido de agua o a un aumento de los sólidos. La deshidratación, además, produce concentración de las mucinas. Recientemente se ha sugerido que el contenido de sodio, más que el de agua, es un determinante muy importante de la depuración mucociliar; así se podría relacionar la depuración alterada de las secreciones con el defecto iónico básico de la F.Q.

Todas las hipótesis enunciadas previamente tratan de explicar como la alteración en la composición del moco o la interacción con otros componentes de las secreciones respiratorias, afectarían la depuración mucociliar y predispondrían así a la infección bacteriana.

Una de las defensas innatas más importante del sistema respiratorio es la acción mucociliar del epitelio de la vía aérea. Este mecanismo de depuración consisten la acción coordinada de dos características anatómicas: la superficie apical ciliada del



epitelio y la capa de moco que tapiza la luz bronquial, esta última es una bicapa con la parte superior viscosa que sirve para atrapar partículas y microorganismos, y con la parte inferior más fluida en la que las cilias se mueven en forma sincrónica, se crea así una corriente que mueve continuamente la capa de moco en forma ascendente hacia la nasofaringe, donde es expectorada o deglutida.

La alteración de la depuración se debería a las propiedades fisicoquímicas anormales de las secreciones y a su excesivo volumen, ya que las cilias son normales (como lo demuestran estudios realizados mediante microscopía electrónica que evidencian ultra estructura ¹⁶ y frecuencia de batido ciliar normal¹⁷). Sin embargo, la inflamación crónica puede inducir a metaplasia escamosa y pérdida de células ciliadas, que deteriora aun más la depuración mucosa.

El rol del proceso inflamatorio en el daño pulmonar es una pieza fundamental, la respuesta inflamatoria es más intensa ante cualquier estímulo en paciente con F.Q. que en sujetos sanos. Sin duda la persistencia de la respuesta inflamatoria en la vía aérea juega un rol central en la progresión del daño pulmonar en la F.Q. No solo falla en la eliminación de los microorganismos que inducen a la misma, sino que también contribuye en la alteración de los mecanismos de defensa local, creando un círculo vicioso de infección-inflamación que conduce al daño estructural del pulmón.

La infección crónica de la vía aérea así como los altos niveles de sustancias quimiotácticas y mediadores inflamatorios, determina que los neutrófilos activados continúen acumulándose en la vía aérea. Colaborando a la mayor liberación de los mismos estímulos que amplifican y perpetúan el proceso. Además, los neutrófilos liberan diversas enzimas que dañan el tejido circundante; la elastasa del neutrófilo es uno de los mediadores que juega un rol importante en la fisiopatología de la inflamación crónica. Contribuye directamente al daño del tejido pulmonar; degradando proteínas estructurales como elastina, colágeno y proteoglicanos. Promueve también la hipertrofia e hiperplasia del aparato secretor de moco e inhibe el batido ciliar. Todos estos efectos producen una alteración de la depuración mucociliar; incrementando la obstrucción bronquial.

Diversos factores interactúan favoreciendo la colonización e infección bacteriana, inicialmente intermitente y luego crónica, entre los que se destacan la alteración del fluido de la vía aérea, el aumento en la afinidad de las bacterias al epitelio respiratorio,

¹⁶ Katz S, Holsclaw D. <<Ultraestructural features of respiratory cilia in cystic fibrosis>> en; **American Journal of clinical pathology** Chicago E.E.U.U Año V, N° 73, 1980. p 682-685

¹⁷ Rutand J, Cole P. <<Nasal mucociliary clearance in patients with cystic fibrosis compared with sinusitis and bronchiectasis>> en: **Thorax**; Londres, Inglaterra Año IX, N° 36. 1981.p 654-658

la disminución de la internalización epitelial-fagocitosis y el biofilm; estos mecanismos favorecen la infección crónica por *P. aeruginosa* en la vía aérea.

Por otro lado, la inflamación es un proceso temprano y persistente, incluso en los asintomáticos o con síntomas leves.

Hasta que la terapia génica alcance el desarrollo necesario para lograr la curación, el control de la colonización bacteriana y del proceso infección-inflamación será un logro importante para evitar el daño pulmonar y mejorar la supervivencia.

Por otra parte, el cuadro clásico de un paciente con F.Q está caracterizado por la enfermedad pulmonar progresiva, insuficiencia pancreática exócrina, elevadas concentraciones de electrolitos en sudor e infertilidad masculina.

La gama de manifestaciones clínicas es amplia, con distintos modos de presentación en el momento del diagnóstico- desde el nacimiento hasta la adultez- y con diferentes grados de compromiso de los órganos involucrados. Aunque la mayoría de los pacientes son diagnosticados durante los primeros años de vida debido a las manifestaciones del aparato respiratorio y/o insuficiencia pancreática, un número importante se presenta en la vida adulta con manifestaciones atípicas. Asimismo el compromiso del páncreas no es uniforme; mientras la mayoría de los afectados tiene insuficiencia pancreática exocrina, el 15% presentan suficiencia pancreática, permitiendo una adecuada digestión de los alimentos.

La afectación del aparato respiratorio y sus complicaciones asociadas son los determinantes más importantes en la morbimortalidad de la enfermedad.

El fallo respiratorio progresivo es la causa de muerte en el 95% de los pacientes que sobreviven al periodo neonatal; se relaciona con el genotipo, el daño precoz secundario a las infecciones virales, las agresiones ambientales, otras infecciones, y diferencias individuales en la respuesta inmunológica e inflamatoria. Las diferencias en el tratamiento y la adherencia a las indicaciones médicas contribuyen significativamente a la variabilidad de la enfermedad pulmonar.

Manifestaciones clínicas características de la patología.

El Íleo meconial es la manifestación más frecuente en la etapa neonatal. Se produce por la obstrucción del intestino delgado distal, afectando entre el 10 y el 20% de los niños con F.Q. El íleo meconial puede ser la primera manifestación de la enfermedad y está casi siempre asociada a F.Q. Puede reconocerse antes del parto por ecografía a partir de la semana 18 de gestación o presentarse luego de éste con distensión abdominal, deposiciones mucosas escasas o sin ellas o vómitos biliosos.



En la Rx de abdomen suele observarse distensión del intestino, con áreas de aire mezcladas con meconio deshidratado, habitualmente en el cuadrante inferior derecho. También pueden verse imágenes de calcificación.

En pacientes con íleo meconial, los niveles de tripsina inmunorreactiva suelen ser bajos y la obtención de sudor puede resultar dificultosa a esta edad. La determinación del genotipo confirma el diagnóstico¹⁸.

Ictericia prolongada

La ictericia colestática neonatal prolongada puede presentarse en los pacientes con íleo meconial (50%) pero también en los recién nacidos sin esta manifestación.

Malabsorción intestinal

Entre el 85 y el 90% de los pacientes con FQ tienen insuficiencia pancreática exocrina (IP), que se manifiesta con deposiciones abundantes, fétidas, con características grasas (hipocoloreadas, brillantes, aceitosas).

Sólo 10 a 15% tienen suficiencia pancreática, aunque en la mayoría de ellos hay alteraciones hidroelectrolíticas no detectables por los métodos habituales de diagnóstico, sólo manifestadas por disminución de la secreción de bicarbonato. En estos pacientes sin malabsorción, el diagnóstico es más difícil y, por lo general, tardío. Algunos pueden desarrollar IP con la evolución de la enfermedad, por lo que en ellos debe controlarse la excreción de grasas anualmente.

La presencia de malabsorción sugiere FQ pero su ausencia no descarta la enfermedad.

El prolapso rectal aparece en cerca del 20% de los pacientes con FQ menores de 5 años de vida no tratados. Es un signo muy importante, en general expresión de malnutrición grave.

El equivalente de íleo meconial que también se conoce como síndrome de obstrucción intestinal distal, puede ser una complicación de importancia. Se caracteriza por: constipación, vómitos, dolores abdominales, cólicos recurrentes y masa fecal palpable en fosa ilíaca o en flanco derechos.

Alrededor del 5% de los pacientes con FQ desarrollan enfermedad hepática. Este porcentaje es mayor si se considera la elevación de las transaminasas en forma aislada. El proceso se caracteriza por cirrosis biliar focal o difusa, expresado en ocasiones por esplenomegalia, várices esofágicas y sangrado.

La enfermedad hepática es responsable de aproximadamente 1 a 2% de la mortalidad total de la FQ.

¹⁸ Consenso Nacional de Fibrosis Quística. Abram L, Adot F, Aguerre V, Agüero L y Otros. 2008.pag 5

El estado nutricional y crecimiento, forman parte integral del aparato respiratorio. Las dificultades progresivas en el crecimiento pueden obedecer a la malabsorción y a la afectación respiratoria. El rol relativo de ambos aspectos debe ser evaluado reiteradamente. El paciente con infección respiratoria crónica y trabajo respiratorio aumentado requiere un mayor aporte calórico y su revisión debe ser frecuente. Por otra parte, si la infección crónica no es controlada, las dificultades en el crecimiento continuaran y ambos mecanismos se retroalimentaran

Es frecuente y se produce por una combinación de factores; incremento de la demanda calórica, enfermedad pulmonar crónica, mala digestión con malabsorción intestinal y disminución del apetito por inflamación pulmonar activa.

La detención o falta de progreso en la curva ponderal deben alertar al médico a sospechar FQ y realizar una prueba del sudor para descartarla.

El aumento de las pérdidas de cloruro de sodio por el sudor es el sello de la enfermedad. Los afectados presentan sabor salado en el sudor, típico de la enfermedad; la pérdida es tan importante que pueden notarse cristales de sal en la línea de implantación del cuero cabelludo de los pacientes.

Esta anomalía en la concentración de electrolitos en el sudor es la base para la principal prueba diagnóstica.

La pérdida crónica de sal por sudor y otros fluidos puede producir una depleción electrolítica grave y un síndrome pseudo-Bartter. Esta presentación inusual suele hallarse en pacientes menores de dos años.

En épocas de calor puede causar deshidratación hiponatémica y alcalosis hipoclorémica grave, que requieren intervención inmediata. En ocasiones puede ser la forma de debut de la enfermedad.

La enfermedad respiratoria es la responsable de la mayor proporción de morbimortalidad en FQ y, junto con la malabsorción, el modo más frecuente de presentación. La padecen más del 95% de los pacientes, aunque los grados de afectación son variables.

En los niños menores de un año, es habitual la tos seca y repetitiva y en el examen físico, taquipnea persistente, aumento leve del diámetro anteroposterior del tórax, disminución de la expansión de éste en su parte superior, persistencia de retracción intercostal y obstrucción bronquial. Es relativamente frecuente el diagnóstico de bronquiolitis u obstrucción bronquial recurrente con pobre respuesta al tratamiento.

Los niños más grandes pueden presentarse con obstrucción bronquial, pero la tos es el síntoma más constante, con secreciones que varían de mucosas a purulentas, de acuerdo al grado de compromiso infeccioso. La tos se acompaña de grados variables de deformidad torácica, con aumento del diámetro anteroposterior. La



auscultación del tórax es variable, en general sin ruidos agregados en los períodos intercríticos y con rales en las exacerbaciones infecciosas o en niños con severa afectación.

En la enfermedad avanzada pueden demostrarse bronquiectasias, con hemoptisis o sin ella, uñas en vidrio de reloj y dedos en palillo de tambor. La cianosis es un signo tardío.

La persistencia en las secreciones bronquiales de cultivos con *Haemophilus influenzae* no tipificable o *Staphylococcus aureus* debe alertar al médico hacia el diagnóstico de la enfermedad. El hallazgo de *Pseudomonas aeruginosa* en los cultivos requiere en forma absoluta descartar FQ.

En la Rx de tórax de pacientes con afectación leve sólo hay hiperinsuflación. Con la afectación progresiva aparecen imágenes de bronquitis con áreas de consolidación en parches y luego típicas bronquiectasias en las variedades cilíndricas, varicosas y, finalmente, saculares. Estos cambios aumentan con la progresión de la enfermedad.

En la casi totalidad de los pacientes con FQ es posible demostrar opacificación de los senos paranasales en las radiografías y algunos tienen síntomas de sinusitis crónica. Esta puede desencadenar exacerbaciones infecciosas en las vías aéreas inferiores, así como anosmia, cefaleas y complicaciones como el mucocele.

En todo paciente con poliposis nasal sin una causa clara debe descartarse FQ.

A cerca del aparato reproductor, el 95% de los varones no son fértiles debido a la azoospermia por la ausencia congénita bilateral de los conductos deferentes. La esterilidad masculina puede ser una forma de presentación en adultos jóvenes como manifestación única de la enfermedad, aun con prueba de sudor negativa. La evaluación de varones pospuberales debería incluir una evaluación cuidadosa del tracto urogenital, con análisis de semen y ecografía urogenital.

Las mujeres en general tienen retraso puberal y disminución de la fertilidad debido a la menor hidratación del moco cervical o al deficiente estado nutricional.

La incidencia de Diabetes mellitus en nuestro medio es del 20% (REGLAFQ). En general no se presenta en los primeros años de la vida y es más frecuente su aparición en la adolescencia. A pesar de ello, es conveniente la investigación rutinaria a partir de los 10 años de edad.

En niños menores de 6 meses, el 5% de los afectados con FQ puede presentar edema, anemia e hipoproteinemia, por lo que, ante un paciente con estas características y sin diagnóstico etiológico claro, se debe descartar FQ. Antes de realizar la prueba del sudor debe resolverse el edema por el riesgo de falsos negativos.

El deterioro suele ser lento y progresivo. Los cambios clínicos en las evaluaciones sucesivas son mínimos, por lo que es importante la continuidad del observador en su seguimiento.

Se debe evaluar el aparato respiratorio, el sistema cardiovascular, el estado nutricional y las manifestaciones gastrointestinales. El examen físico debe ser realizado en un ambiente confortable, tranquilo con buena iluminación y tórax desnudo.

Se debe evaluar la tos, la mayoría de los pacientes comienzan con tos durante la lactancia; en algunos de ellos, puede estar presente las dos o tres semanas de vida. Es el síntoma más frecuente y persistente y puede aparecer junto con una infección viral, inicialmente seca y ocasional, predominantemente nocturna y matinal, paroxística y en ocasiones, emetizante.

Es relativamente usual el diagnóstico de bronquiolitis prolongada. Luego, con el progreso de la afectación, la tos es continua y productiva, aunque no es posible expectorar en los primeros años de la vida.

Con frecuencia es subestimada en la evaluación, aceptándola como parte de la normalidad.

Su instalación de forma diaria, habitual, con movilización de secreciones con o sin expectoración, dependiendo de la edad y la habilidad, debe ser interpretada como indicador de infección crónica.

También se deben evaluar las secreciones bronquiales. Las secreciones son viscosas, muy adherentes, de cantidad y color variable. Dependiendo del grado de afectación, el 50% de los pacientes tienen expectoraciones diarias y el 85% intermitente¹⁹.

Si la afectación es leve, la presencia de tos productiva debe hacer sospechar una exacerbación respiratoria infecciosa. Si la afectación es moderada o grave, la única manifestación puede ser el aumento en la cantidad de secreciones y el cambio de sus características: son purulentas, amarillas, verdes o grises. En ocasiones pueden ser hemoptoicas o con hemoptisis franca, especialmente en pacientes con bronquiectasias importantes.

Los niños con incremento en el esfuerzo respiratorio presentan disnea, referida como sensación de falta de aire especialmente en los de mayor edad. En los lactantes, generalmente, la disnea, es expresión de obstrucción de la vía aérea y, aunque no puede ser expresada, el observador experimentado podrá evaluarla. En los

¹⁹ Penketh AR, Wise A, Mearns MB, Hodson ME, Batten JC. <<Cystic fibrosis in adolescent an adults>> en: **Thorax**; Brompton, Londres. Año VII, N° 42, 1987. p 526-532



preescolares es posible cuantificarla registrando el número de palabras o sílabas que el niño puede decir o la cantidad de números capaz de contar.

La disnea se clasifica en aguda o crónica; la aguda requiere hospitalización para su evaluación y tratamiento, mientras que la crónica dependiendo de su etiopatogenia puede ser manejada de forma ambulatoria.

En ocasiones, los niños y los adultos manifiestan dolor torácico relacionado, en general, con accesos de tos o con maniobras de kinesioterapia respiratoria, pero siempre se debe tener presente su asociación con complicaciones, tales como neumotórax (manifestado en oportunidades como omalgia), pleuresía, y aspergilosis broncopulmonar alérgica. El dolor torácico siempre debe ser investigado. El diagnóstico diferencial debe ser realizado con adecuado interrogatorio u radiografía de tórax.

La fiebre no es frecuente, suele estar presente en el comienzo de una infección viral que desencadena una exacerbación, en presencia de una neumonía, en el síndrome de cepacia, micobacteriosis o asociada con infecciones no relacionadas con la F.Q.

En cuanto a la taquipnea, la cual se define como el aumento de la frecuencia respiratoria, y su persistencia en el periodo ínter crítico entre los episodios agudos de obstrucción bronquial, nos indica precozmente una disfunción respiratoria, muchas veces precediendo a la presencia de otras manifestaciones. Si bien disminuye con la edad y el tratamiento adecuado, generalmente, se mantiene por encima de los valores normales. Es importante el conocimiento de la frecuencia basal, ya que su aumento es un criterio de exacerbación respiratoria y un parámetro de fácil monitoreo familiar.

La presencia de sibilancias, es debida a obstrucción de la vía aérea secundaria, a una inflamación de mucosa, aumento del tono del músculo liso bronquial o compresión dinámica de las vías aéreas. Pueden ser expresión de infección viral o una exacerbación pulmonar bacteriana.

En el caso de los lactantes con severa obstrucción bronquial puede ser una manifestación relacionada con mal pronóstico.

Si bien la infección viral en lactantes y niños pequeños se caracteriza por obstrucción bronquial, en los niños con diagnóstico de F.Q. debe orientar inmediatamente al diagnóstico de exacerbación infecciosa pulmonar.

La tolerancia al ejercicio es variable y depende del grado de afectación. Los pacientes con afectación leve pueden tener excelente tolerancia, mientras que aquellos con compromiso mayor, pueden estar muy limitados. En niños y adultos estables que repetidamente tienen limitaciones con el ejercicio debe sospecharse el comienzo de una exacerbación respiratoria.

El grado de insuflación debe ser cuantificado con la medición de los diámetros torácicos a nivel de la línea mamaria y comparados con parámetros normales. La medición del cociente entre el diámetro antero-posterior y transversa es el índice torácico. Un índice superior a 1 es indicador de insuflación. Por ser amplio el rango de medidas de normalidad, es importante comparar los resultados de la medición seriada. Es común el abombamiento del esternón (pectus carinatum), la cifosis dorsal y el surco de Harrison.

La frecuencia respiratoria en reposo es el parámetro objetivo más importante en la evaluación funcional de niños pequeños. Como se ha mencionado, la taquipnea es un signo precoz y útil para el monitoreo del grado de afectación. La misma se determina durante el sueño tranquilo.

Con la presencia de tiraje se observa la utilización de la musculatura accesoria; músculo subcostales, intercostales, supraclaviculares. El aleteo nasal es un signo de severa incapacidad ventilatoria axial como el tiraje subcostal.

La presencia de hipocratismo digital se debe al engrosamiento de las falanges terminales de los dedos de las manos y pies. Los dedos aparecen ensanchados por hiperplasia e hipertrofia del tejido conectivo y aumento de la vascularidad en las falanges distales.

El grado de hipocratismo digital puede relacionarse con hipoxemia, obstrucción de las vías aéreas, hiperinsuflación y ventilación inadecuada.

La cianosis es la expresión clínica de la presencia de hemoglobina reducida en una concentración mayor a 5 g %. Se manifiesta por la coloración azulada de la piel y mucosas; es un signo tardío de gravedad.

En la evaluación la auscultación suele ser normal en los periodos iniciales de la enfermedad, pero con el progreso del deterioro es posible hallar rales y signos de obstrucción bronquial, como espiración prolongada y sibilancias, especialmente en las exacerbaciones infecciosas. Muchas veces es necesaria la realización de una maniobra de espiración forzada para detectarla; en lactantes es posible encontrarla con maniobras de compresión de tórax. El murmullo vesicular puede ser asimétrico, dependiendo de las áreas de obstrucción bronquial y las atelectasias.

La movilización de las secreciones cambia significativamente los hallazgos auscultatorios, por lo que es importante en los niños mayores y adultos recurrir a la tos voluntaria y evaluarlos en relación al tiempo transcurrido de la kinesioterapia.

Debe considerarse que en los periodos avanzados con severo daño pulmonar, es frecuente la ausencia de ruidos agregados.



Luego de realizado el diagnóstico en un paciente, se debe investigar en los hermanos aunque carezcan de manifestaciones clínicas e independientemente de la edad.

Cuadro N°2: Indicadores de importancia para el diagnóstico de Fibrosis Quística

Respiratorios	
Vía aérea superior	Pólipos nasales. Enfermedad de senos paranasales-opacificación pansinusal
Vía aérea inferior	Taquipnea y tiraje persistente. Bronquiolitis recurrente. Asma atípica. Sibilancias con hiperinsuflación persistente. Tos crónica. Cultivo de sec. bronquiales con Haem influenzae, staphyl aereus y Pseud aeruginosa Neumonía recurrente. Bronquiectasias. Hemoptisis. Atrapamiento aéreo bilateral. Atelectasia persistente.
Gastrointestinales	Íleo meconial. Ictericia neonatal prolongada. Malabsorción-esteatorrea. Prolapso rectal. Cirrosis e hipertensión portal. Pancreatitis.
Otros	Fallo de crecimiento. Historia familiar positiva. Sabor salado en el sudor. Cristales de sal en el cuero cabelludo y frente. Edema e hipoproteinemia. Hipocratismo digital. Azoospermia y ausencia de conductos deferentes. Alcalosis metabólica.

Fuente: Elaboración propia en base al Consenso Nacional de Fibrosis Quística. 1999

El Laboratorio en el diagnóstico

La prueba del sudor es la determinación cuantitativa de electrolitos en secreción sudoral continúa siendo la prueba de laboratorio más importante para confirmar o descartar la sospecha clínica de la enfermedad.

Para su correcta realización y resultados válidos, se deben tomar precauciones. Todo el procedimiento debe ser realizado por el mismo profesional, entrenado al efecto; a él le corresponde la responsabilidad de la obtención, análisis de la muestra, el control de calidad y la interpretación bioquímica de los resultados.

Sólo dos métodos cuantitativos para colección del sudor han sido aprobados: el de Gibson y Cooke y el de conductividad que emplea el dispositivo Macroduct.

En ambos, la estimulación de la sudoración se realiza por iontoforesis con pilocarpina.

El Método de Gibson y Cooke continúa siendo el único aceptado como definitivo. El peso mínimo de sudor aceptado es de 75 mg aunque, para mayor confiabilidad, se prefiere extender esa cantidad a 100 mg; por lo general es superada ampliamente sin dificultad; no se deben sumar muestras (pool) de distintas zonas para alcanzar lo requerido²⁰.

Se valoran luego las concentraciones de cloruro, sodio o ambos electrólitos. En caso de cuantificar sólo un ión, el de elección es el cloruro ya que permite una mejor diferenciación entre pacientes con FQ e individuos no afectados.

En algunos casos, especialmente en aquellos con prueba de sudor con valores dudosos, la determinación simultánea de sodio y cloro puede ser útil. En pacientes con FQ, ambos electrólitos deberían estar proporcionalmente elevados (con una diferencia no mayor a 15 mEq/l y un cociente cloro/sodio frecuentemente mayor de 1, según el genotipo).

Cuadro N°3: Valores utilizados en el Método de Gibson y Cooke

Valores Normales	inferiores a 40 mmol/l para Cl o Na
Valores Dudosos	de 40 a 60 mmol/l
Valores Patológicos	superiores a 60 mmol/l
Valores que sugieren error	superiores a 160 mmol/l

Fuente: E. Segal, A. Fernández, F. Rentería. Fibrosis Quística. Ediciones Journal. 2004. pag 406

El método que emplea el dispositivo descartable Macroduct para la recolección de la muestra y posterior medición de la conductividad es un método de pesquisa, no selectivo; mide la conductividad eléctrica de los iones del sudor. Para ello, la muestra contenida en el Macroduct se transfiere a un tubo capilar que se inserta a un analizador (Wescor Sweat-Chek) que dará, por lectura directa, los mmol/l correspondientes.

Las medias de los valores de referencia en sujetos normales y en pacientes con FQ son más elevadas que con el método estándar de Gibson y Cooke.

Los pacientes con valores aproximados a 50 mmol/l deben ser derivados a centros de diagnóstico reconocidos para realizar análisis cuantitativo de electrólitos por el método de Gibson y Cooke.

Advertencia: toda otra aparatología de lectura directa, ya sea por conductividad o por el sistema que emplea el electrodo ión específico o selectivo, no es aconsejable ya que la cantidad de sudor obtenida no es cuantificada y no previene los riesgos de evaporación y condensación de la muestra.

²⁰ Segal E., Fernandez A., Rentería F. **Fibrosis Quística**. Ediciones Journal. 2004. pag 409



Las principales fuentes de error que originan resultados falsos positivos o falsos negativos son generalmente debidas a metodología no estandarizada y a errores técnicos (esporádica realización de la prueba, personal inexperto, inadecuada estimulación y toma de muestra, contaminación, evaporación, condensación, transporte, errores en el peso, en la dilución y elusión, en el análisis de electrólitos, en los cálculos de los resultados y en la interpretación equivocada de éstos).

Se debe repetir la prueba de sudor, siempre que sea positivo, cuando el resultado es dudoso, cuando la evolución clínica no es la esperada. En los pacientes en seguimiento, los hallazgos clínicos, radiográficos y de laboratorio deben ser concordantes con el diagnóstico de FQ.

Figura N°8: Test de sudor



Fuente: Segal E., Fernandez A., Rentería F. **Fibrosis Quística**. Ediciones Journal. 2004.pag 408

La FQ es una enfermedad autosómica recesiva producida por mutaciones del gen que codifica para una proteína denominada reguladora de conductancia transmembrana de la FQ (CFTR). Esta proteína está presente normalmente en las membranas de diferentes tejidos, regulando el transporte de cloro y sodio a través de las células epiteliales. Desde el descubrimiento del gen se han descrito más de 700 mutaciones que causan FQ, produciendo una reducción cualitativa, cuantitativa o mixta de la función de este canal de cloruros.

La variabilidad de las características clínicas y del grado de afectación puede explicarse, en parte, por la presencia de diferentes mutaciones en el gen CFTR. Las que determinan una reducción severa en la función del canal (menor al 1% de la actividad normal) conducen a un cuadro clínico severo que incluye insuficiencia pancreática. Aquellas que determinan una actividad del 1 al 4% determinan afectación pulmonar sin compromiso del páncreas. Cuando la actividad del canal es superior al 4,5%, la única manifestación clínica de la enfermedad es la ausencia congénita de conductos deferentes (CBAVD).

Las mutaciones se presentan con frecuencias variables según el origen étnico de la población

La detección de los dos alelos mutados en el gen CFTR confirma el diagnóstico de FQ. La confirmación del diagnóstico de FQ basada en la presencia de dos mutaciones en el gen CFTR es altamente específica pero no muy sensible debido al gran número de alelos posibles. Los paneles disponibles en el comercio para pesquisa de mutación detectan sólo 80-85% de los alelos.

Se debe tratar de realizar siempre luego de tener una prueba del sudor positiva. Si no es posible, se recomienda obtener una muestra de sangre del paciente en una tarjeta de Guthrie o sangre entera (5 cm³) en tubo de plástico anticoagulada (EDTA 0,25 M) y congelada a -20 C°.

El conocimiento del genotipo es de utilidad en la confirmación del diagnóstico, particularmente en casos dudosos, la detección de los portadores asintomáticos y definición genotípica de la familia, para su adecuado asesoramiento genético, la predicción de ciertas características fenotípicas, tales como función pancreática, la categorización de pacientes y el diseño de futuras estrategias terapéuticas.

Permite además, el diagnóstico prenatal a través de métodos invasivos (biopsia de vellosidades coriónicas, amniocentesis).

Las pruebas de malabsorción son pruebas que sirven para demostrar pérdida de grasas por materia fecal o déficit de quimotripsina en duodeno. Pueden variar desde muy simples hasta muy complejas.

Sugieren malabsorción signos como determinadas características de la materia fecal, es de suma importancia y se deben valorar el olor, color, consistencia, cantidad, presencia de grasa y la pérdida de "chorro de aceite". Los glóbulos de grasa en preparados de materia fecal observados en el microscopio es un método poco exacto y su valor depende de muchos factores. Puede ser de utilidad como prueba preliminar, pero si es negativo no descarta malabsorción. Puede ser positiva en otras entidades que cursan con pérdida de grasa en materia fecal. El Esteatócrito ácido es una prueba semicuantitativa. Mediante ultracentrifugación de materia fecal en un tubo capilar se logra la separación de una capa de partículas de grasa en la porción superior; con un calibre se efectúa la lectura. Es de utilidad por su rapidez y simplicidad. Los valores normales van del 0 al 2% y los patológicos son superiores al 4%. Los valores entre el 2% y el 4% requieren determinación cuantitativa de grasas. La Actividad trípica de la materia fecal es un método cualitativo que consiste en determinar si la materia fecal erosiona una película radiográfica.

Dentro de los métodos que confirman la malabsorción reencuentra la Prueba de Van de Kamer, la cual es un método cuantitativo que consiste en la determinación de



ácidos grasos en la cantidad total de materia fecal de 3 días de recolección, sin sobrecarga de grasa, pero asegurando una dieta normal para la edad, con un aporte de 35-40% de calorías como lípidos o un equivalente a no menos de 2 g/kg/día de grasas.

El porcentaje de absorción de grasa es un índice de mayor confiabilidad que el valor absoluto de excreción pero exige un conocimiento real de la cantidad de lípidos ingerida. Normalmente, la excreción fecal de grasas es menor que el 7% de la ingesta (coeficiente de absorción mayor del 93%).

Las muestras deben ser procesadas individualmente. Los valores normales son menores de 2,5 gramos de grasa por día en niños e inferiores a 5 g/día en adultos. Es el método de elección para investigar esteatorrea.

La Quimotripsina en materia fecal es una prueba colorimétrica, cuantitativa. La ausencia de esta enzima en materia fecal orienta hacia la existencia de insuficiencia pancreática exocrina. Se requiere suspender el tratamiento enzimático cinco días antes de la toma de la muestra.

La Elastasa pancreática en materia fecal es una proteasa específica sintetizada por las células acinares del páncreas que no se altera durante el tránsito intestinal. A las dos semanas de vida alcanza los valores del adulto. Su concentración en materia fecal es 5 a 6 veces mayor que en el líquido pancreático. La determinación se hace con el método de enzimoinmunoensayo (ELISA) y no es necesario suspender el tratamiento enzimático.

La caracterización de la flora bacteriana del tracto respiratorio es siempre útil, especialmente en pacientes con características atípicas de FQ. La predilección de *Pseudomonas aeruginosa* para colonizar el tracto respiratorio es bien conocida. La persistencia de la cepa mucóide es altamente sugestiva de FQ.

Consideración similar debe hacerse con el *Staphylococcus aureus*, *Haemophilus influenzae* y *Burkholderia cepacia*.

En el espermograma la azoospermia obstructiva constituye una evidencia fuerte de FQ, por lo cual el análisis de semen puede ser importante para el diagnóstico. Se la encuentra en el 95-99% de los afectados.

A los individuos con azoospermia obstructiva se les asignará el diagnóstico de FQ sólo si hay evidencia de disfunción del CFTR documentada por concentraciones elevadas de cloruros en sudor, demostración in vivo de transporte iónico anormal a través del epitelio nasal o si ha sido posible la determinación de dos mutaciones de FQ.

A través de los años han sido empleadas numerosas pruebas para la pesquisa neonatal en FQ. Muchas de ellas dependen de la presencia de albúmina incompleta en meconio o los niveles de tripsina catiónica inmunorreactiva (TIR) en suero.

Esta prueba se basa en la observación de que los recién nacidos con FQ tienen concentraciones elevadas de TIR en sangre. La Pesquisa Neonatal es la búsqueda, a través de una gota de sangre extraída del talón del neonato al igual que para el FEI (hipotiroidismo congénito y fenilcetonuria) de la sustancia que en la FQ se encuentra elevada en sangre, llamada tripsina. En nuestro país la ley 24.438 la incorpora en los programas de pesquisa. La TIR debe ser dosada entre las 24 hs y el séptimo día de vida.²¹ Desde diciembre de 2.002 se comenzó con un esquema de tripsina inmunorreactiva de dos etapas: se realiza una segunda TIR dentro de los 25 días de vida cuando la primera resulta elevada para confirmar el diagnóstico de F.Q

Figura N°9: Pesquisa Neonatal



Fuente: <http://embarazo.cuidadoinfantil.net/tag/despues-del-parto>

El método de TIR tiene un porcentaje de falsos positivos (0 a 5%) y falsos negativos (0 a 20%). Recientemente, el estudio de las mutaciones ha sido aplicado junto al TIR en las tarjetas de pesquisa de Guthrie, para lograr mayor sensibilidad y especificidad.

Si la TIR es positiva requiere una segunda muestra y si ésta es positiva, se debe realizar prueba del sudor para confirmar la presencia de la enfermedad. Si es negativa, no descarta la enfermedad.

La incorporación de la pesquisa neonatal podría ser de utilidad para disminuir el subdiagnóstico de la enfermedad en nuestro país y mejorar su pronóstico.

Diagnostico prenatal

²¹ Segal E., Fernandez A., Rentería F.. **Fibrosis Quística**. Ediciones Journal. 2004. pag 67



Es posible realizarlo a través de una punción abdominal y obteniendo vellosidades coriónicas o líquido amniótico entre las semanas décima y decimosexta.

Ante la sospecha clínica de la enfermedad o cuando se ha detectado un RN con prueba de TIR positiva, el médico debe comunicar a los padres o al paciente (cuando se trate de un adolescente o adulto) la necesidad de realizar exámenes complementarios para su confirmación.

Con la confirmación del diagnóstico en el centro de atención se asesorará a los padres y al paciente (cuando se trate de un adulto) con información actualizada acerca de las características de la enfermedad, su pronóstico y tratamiento.

Las explicaciones deben ser adecuadas a las posibilidades de comprensión de la familia, insistiendo en que se trata de una mutación frecuente, con una frecuencia de portadores en nuestra población de 1:30.

Se explicará que cuando, por azar o por parentesco entre la pareja (consanguinidad), dos portadores tienen hijos, puede ocurrir que cada uno de ellos transmita su mutación y en ese caso, con los dos genes mutados, el niño resultará afectado. La probabilidad de que esto ocurra es del 25% en cada embarazo.

Los hijos sanos de la pareja de portadores pueden haber recibido de alguno de sus padres un solo gen mutado, en cuyo caso serán portadores sanos o no haber recibido ningún gen mutado, en cuyo caso serán sanos no portadores.

La importancia de conocer que los hermanos sanos de un niño con FQ pueden ser portadores de la mutación radica en advertir a la familia de la no conveniencia de realizar matrimonios consanguíneos, dado que en ese caso aumentaría la probabilidad de tener hijos afectados. Por ejemplo, si un portador sano se uniera con un primo/a-hermano/a, la probabilidad de tener un hijo afectado es aproximadamente del 6% (1:16) pero si se uniera con alguien sin parentesco dicha probabilidad descendería a 0,8% (1:120).

Con el análisis molecular a los familiares sanos de un afectado se puede identificar a los portadores sanos con alta probabilidad.

Si una persona que conoce su condición de portador sano quisiera conocer más exactamente su riesgo de tener hijos afectados, puede recurrir a los exámenes moleculares para descartar en su pareja la presencia de las mutaciones más frecuentes.

Una pareja de portadores sanos de FQ requiere toda la información enunciada previamente para tomar decisiones reproductivas autónomas: evitar el riesgo no teniendo hijos, utilizar la donación de gametas o correr el riesgo. En este último caso, la pareja debe ser informada acerca de la posibilidad de realizar diagnóstico prenatal de la enfermedad.

La información referente a las opciones reproductivas debe respetar los siguientes principios éticos fundamentales del asesoramiento genético:

En primer lugar no directividad es decir; respeto por las decisiones autónomas de la pareja sin juzgar las mismas. En segundo; beneficio exclusivo de la familia sin tener en cuenta aspectos poblacionales o epidemiológicos y por último confidencialidad y privacidad.

Evaluación Clínica

Los pacientes y su familia suelen tener dificultades en la percepción de cambios en el estado clínico basal por lo cual es importante la evaluación clínica periódica. La FQ es una enfermedad en la que el deterioro del aparato respiratorio es lento pero progresivo e irreversible. Los episodios de infección (exacerbación) suelen ser con cambios mínimos en los síntomas o signos instalados sobre el cuadro clínico basal. Pocas veces dichos cambios son muy importantes y de instalación brusca. La ventaja de los centros especializados en FQ es la posibilidad de contar con datos longitudinales del interrogatorio, el examen físico y el laboratorio, los que permiten la detección de cambios sutiles y la intervención precoz, antes de la progresión de la enfermedad²². Muchas veces estos cambios no son percibidos por el paciente o la familia.

En cada control clínico se deberá realizar un detallado interrogatorio y un examen clínico exhaustivo dirigidos a detectar por una parte los cambios mínimos en los síntomas o signos ya que estos pueden ser indicadores de exacerbación pulmonar, trastornos de malabsorción y/o déficit nutricional y por otra posibles alteraciones en el área psicosocial y en el grado de cumplimiento del tratamiento.

La periodicidad sugerida para estos controles es de una vez por mes en el primer año de vida, luego cada 2 meses y en los pacientes mayores de 6 años estables, cada 3 meses.

Los controles deberán ser más frecuentes cuando el paciente curse una exacerbación pulmonar, se halle por debajo del tercer percentilo de la curva peso-edad, el peso para talla sea inferior al 90%, si no ha aumentado de peso en los últimos 6 meses, riesgo psicológico, condiciones socio-económicas no adecuadas ó no adherencia al tratamiento.

En la evaluación del aparato respiratorio se debe definir si el paciente se encuentra estable o si cursa una exacerbación infecciosa pulmonar.

El interrogatorio debe incluir una descripción de la tos (tanto frecuencia como severidad), como de las secreciones bronquiales: cantidad, color, presencia de sangre.

²² Segal E., Fernandez A., Rentería F. **Fibrosis Quística**. Ediciones Journal. 2004. pag 104



Otros parámetros importantes son la evidencia de dolor torácico, la disnea, la exposición a contaminantes. Otro marcador útil es la tolerancia al ejercicio. Además se deben investigar síntomas que sugieran complicaciones como el asma, la aspergilosis, neumotórax, hemoptisis.

Es importante evaluar el cumplimiento de las terapéuticas, incluyendo la kinesioterapia, su técnica, frecuencia y duración, así como la efectividad de las sesiones.

En cada consulta se deben documentar los signos vitales en reposo incluyendo frecuencia respiratoria, pulso, presión sanguínea y temperatura. Se debe medir la saturación arterial de oxígeno (SaO₂) en reposo y, si es necesario, durante el ejercicio. El examen de la vía aérea superior debe incluir la visualización de las narinas, determinar si hay obstrucción nasal, secreciones purulentas o evidencia de pólipos y el aspecto de las mucosas. Rara vez hay sensibilidad en senos, a pesar de sinusitis crónica.

Evaluar diámetro anteroposterior y lateral del tórax, uso de músculos accesorios y retracciones o movimientos asimétricos de la pared torácica. Los hallazgos más comunes en la auscultación: sibilancias, espiración prolongada, disminución del murmullo vesicular y rales. Incluir la búsqueda de cianosis, hipocratismo digital y desnutrición.

La Rx de tórax se indicará cada 6 meses a 1 año o ante la sospecha de una exacerbación infecciosa, la misma debe ser evaluada con el puntaje de Brasfield.

Cuadro N° 6: Exámenes complementarios en pacientes estables

En cada control	Oximetría de pulso.	
	Bacteriología de secreciones bronquiales.	
	Espirometría en mayores de 6 años.	
	Hemograma-eritrosedimentación o proteína C reactiva.	
	Glucemia basal	
	Función hepática	Bilirrubina
Cada 6 meses a 1 año		fosfatasa alcalina
		transaminasas
	Función renal	tiempo y conc de protrombina
		análisis de orina
		uremia
		creatinina sérica
	Rx tórax	frente y perfil

Fuente: Elaboración propia en base al Consenso Nacional de Fibrosis Quística. 2008

Dos exámenes complementarios relevantes en la evaluación respiratoria en el paciente estable son por un lado el estudio funcional respiratorio (EFR) o espirometría. Este debe realizarse en cada consulta en los pacientes mayores de 6 años. Existe una clara asociación entre evolución clínica, sobrevida y el VEF1 (volumen espiratorio forzado en el primer segundo). El VEF1 es además un excelente parámetro a tener en cuenta para el diagnóstico de exacerbación y evaluar la eficacia de tratamiento con antibióticos. Para estos procedimientos se recomienda seguir la normativa de la American Thoracic Society. Por otro lado la evaluación microbiológica de las secreciones bronquiales en busca de agentes patógenos bacterianos. Esta debería realizarse también en cada consulta. Pese a que el cultivo orofaríngeo muchas veces no coincide con la flora de la vía aérea baja, se considera de utilidad cuando no es posible obtener un cultivo de esputo espontáneo.

Los exámenes complementarios que se deberían realizar en pacientes estables se describen a continuación en el cuadro N° 6.

La exacerbación respiratoria puede definirse como la presencia de cambios en los síntomas o signos con respecto al estado basal del paciente, como por ejemplo, el incremento de la tos y la secreción mucosa, etc.

No existen criterios uniformes para definir o juzgar la severidad de una exacerbación. Para su diagnóstico se requiere la presencia de dos de los siguientes síntomas o signos o más descriptos en el cuadro N°, de cambios en la radiografía de tórax y/o caída en la oximetría de pulso del 10% respecto de los valores anteriores o menor de 91% respirando aire ambiente.

Cuadro N° 7: Síntomas y/o signos de exacerbación pulmonar

Incremento de la tos, frecuencia y duración.
Secreciones bronquiales: aumento de cantidad, viscosidad, cambios de color, a veces hemoptisis.
Disminución de la tolerancia al ejercicio, fatiga fácil.
Astenia.
Disnea.
Fiebre.
Taquicardia en ausencia de fiebre.
Incremento de la frecuencia respiratoria.
Uso de músculos accesorios, tiraje.
Anorexia.
Pérdida de peso.
Malestar general.
Cambios auscultatorios: rales nuevos o aumento de éstos.

Fuente: Elaboración propia en base al Consenso Nacional de Fibrosis Quística. 2008



Por ultimo, con respecto a la adolescencia, dada la mejoría en la expectativa de vida y las nuevas perspectivas para los individuos con F.Q mas allá de los veinte años, nos encontramos con un grupo de pacientes que se ha ido incrementando notablemente en los últimos años.

Durante la niñez la responsabilidad de los tratamientos recae sobre los padres, a medida que el niño va creciendo esta responsabilidad debe ir hacia el paciente partiendo de un periodo en el que los dos se ven envueltos hasta finalmente la independencia total. En este proceso la adherencia se convierte en punto complejo que depende del comportamiento y convicción del paciente y el resto de los miembros de la familia. Muchas veces esta convicción y comportamiento debe ser reforzado desde el profesional, sobretodo en esta parte del tratamiento en la que el descenso en la adherencia se manifiesta notoriamente. Puede aparecer rechazo a los tratamientos, rebeldía con los horarios, medicaciones y abandono de la kinesioterapia Aquí será primordial fortalecer o promover la alianza kinesiólogo-paciente para facilitar y brindar contención al paciente y familia en esta transición²³.

Los cambios en la conducta y en la adaptación social durante la adolescencia son normales y guardan continuidad con el desarrollo psicológico anterior. Generalmente la conducta se torna desorganizada, colmada de reacciones imprevistas que perturban la convivencia familiar²⁴.

Muchos jóvenes pueden manifestar una mayor dependencia de sus padres en relación con la necesidad de atenciones y cuidados permanentes.

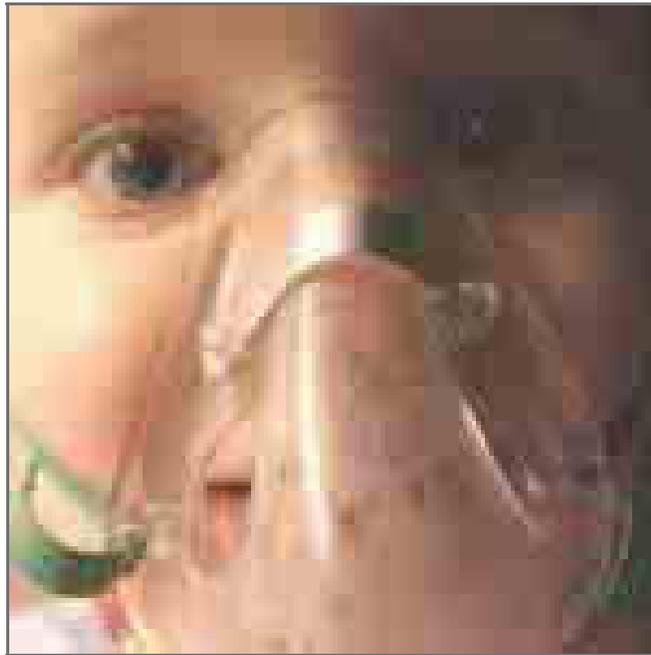
Es importante trabajar con la familia, alentar a los adolescentes a tomar una postura activa e independiente de los padres en las consultas, incrementando la comunicación y el vínculo con el equipo profesional.

²³ Williams, B, Somnath M, Dowell J, Coyle J.<< From child to adult: An exploration of shifting family roles and responsibilities in managing physiotherapy for cystic fibrosis>> en: **Social Science & Medicine**; Escocia, Reino Unido. AñoX, N° 65, 2007. pag 213-225

²⁴ Segal E., Fernandez A., Rentería F. **Fibrosis Quística**. Ediciones Journal. 2004.pag 481

Capítulo III

“Kinesiología en la Fibrosis Quística”



El tratamiento kinésico es uno de los pilares del tratamiento. Debe ser iniciado inmediatamente de confirmado el diagnóstico. Todo centro de atención a pacientes con FQ debe contar con profesionales idóneos entrenados en kinesioterapia respiratoria.

Recientemente se han desarrollado nuevos métodos que ofrecen una amplia gama de elección y cuya eficacia ha sido comprobada.

La técnica dependerá de la edad, de la distensibilidad y la adherencia del paciente y la familia. Si bien la frecuencia depende del grado de afectación, en general debería ser de dos veces por día e intensificarse durante las exacerbaciones²⁵²⁶.

En todos los pacientes, el equipo profesional discutirá las estrategias individuales periódicamente.

Uno de los aspectos menos controvertidos de esta enfermedad es la necesidad de una modalidad terapéutica que facilite la eliminación de las secreciones bronquiales. El propósito de la kinesioterapia respiratoria (KNT) a través del uso de medios físicos es reducir, postergar y tratar las secuelas mecánicas infecciosas y bioquímicas ocasionadas por las secreciones acumuladas en las vías respiratorias. Las secreciones incrementan la resistencia al flujo aéreo con la necesidad de mayor trabajo respiratorio u causan atropamiento aéreo, atelectasias, mala distribución de la ventilación y desigualdad de la relación ventilación/perfusión. Se desencadena un proceso de inflamación, infección y obstrucción que se retroalimenta y esencialmente, define la progresión de la enfermedad pulmonar. La KNT tendría efectos inmediatos disminuyendo la obstrucción y, a largo plazo, reduciría el daño tisular. Otro beneficio terapéutico de la KNT es el acceso a las medicaciones inhaladas a la superficie de la mucosa bronquial, luego de haberse eliminado las secreciones, permitiendo que estas alcancen el epitelio de la vía aérea. Se ha demostrado que la ausencia de tratamiento de KNT durante 3 semanas, se asocia con deterioro de la función pulmonar²⁷.

A pesar de la evidencia existente con respecto a la eficacia de la kinesioterapia respiratoria, la adherencia al tratamiento es un aspecto muy importante; se ha demostrado que es pobre en la mayoría de los estudios realizados.

La KNT debe realizarse independientemente de la sintomatología pulmonar, ya que se han estudiado pacientes menores de un año que no evidenciaban signos de infección e inflamación, pero que tenían cultivos positivos para *Staphylococcus aureus*.

²⁵ Myers, L. Horn, S. <<Adherence to Chest Physiotherapy in Adults with CysticFibrosis >> en: **Journal of Health Psychology**; Londres, Inglaterra. Año XI, N° 6. 2006. pag 915-926

²⁶ Segal E., Fernandez A., Rentería F. **Fibrosis Quística**. Ediciones Journal. 2004. pag 213

²⁷ Desmond K. << Immediate and long term effects of chest physiotherapy in patients with cystic fibrosis >> en: **The journal of pediatrics**; Londres, Inglaterra. Año IV, N° 103, 1983. p 538-542



Además, el paciente y los padres se familiarizan con el tratamiento y se entrenan adecuadamente para los periodos de exacerbación de la enfermedad.

La kinesioterapia convencional consiste en maniobras de drenaje postural, percusión y vibración (DPPV), puede también incluir tos asistida, ejercicios de expansión torácica y en determinadas condiciones, puede utilizarse aspiración nasofaríngea.

Tabla 1: Técnicas y métodos que aumentan la depuración mucociliar

Kinesioterapia convencional.	Drenaje postural Percusión Vibración Tos asistida
Ciclo activo de la respiración.	
Drenaje autogénico.	
Dispositivos mecánicos de presión positiva espiratoria	PEP Flutter Acapella
Dispositivo eléctrico Thairapy. System o chaleco vibrador Ejercicios físicos y deportes.	

Fuente: Elaboración propia en base al texto Fisioterapia en Fibrosis Quística del Grupo internacional de Fisioterapia en Fibrosis Quística

El drenaje postural facilita el drenaje gravitacional con la adopción de diversas posturas que verticalicen las vías aéreas de cada segmento o lóbulo pulmonar. En lactantes los cambios posturales se realizan en el regazo del adulto y en los niños mayores se empleaban mesas oscilantes o almohadas. Actualmente se utiliza en ambos la posición decúbito lateral y en sedestación, dado que la postura en Trendelenburg incrementa el trabajo respiratorio y aumenta la desaturación.

La percusión torácica es el golpeteo repetido con la punta de los dedos en lactantes, la mano hueca en niños mayores o una mascarilla hinchable sobre las distintas zonas del tórax. Se combina con el drenaje postural. El principio teórico de la percusión se basa en las fuerzas transmitidas a través de la pared torácica hacia las vías aéreas donde las secreciones son movilizadas. Se ha comprobado que la presión intratorácica aumenta durante esta maniobra pero no se ha evaluado su relación con el clearance mucociliar. Se han propuesto algunos dispositivos mecánicos para realizar la percusión con el propósito de mejorar la adherencia al tratamiento. Hasta hoy no se ha demostrado que una u otra modalidad sea superior; la elección esta dada por las preferencias del paciente. La percusión se ha asociado con un aumento de la

obstrucción al flujo aéreo y episodios de desaturación con mayor intensidad en los pacientes graves; esto se puede evitar si las maniobras no superan los 30 segundos de duración y si se incluyen ejercicios de expansión torácica junto con la respiración diafragmática²⁸.

La compresión torácica facilita la espiración comprimiendo la caja torácica mediante un abrazo, aplicando presión sobre el esternón y las porciones inferiores y laterales del tórax. En los lactantes se aplica presión con las palmas de las manos apoyadas sobre la región inferior, anterior y lateral de la caja torácica.

Las posturas de DPPV corresponden a los distintos segmentos de los lóbulos pulmonares, en las siguientes imágenes se presentan ejemplos de las posturas indicadas para algunos de los lóbulos pulmonares. Las mismas varían de acuerdo a la edad del paciente.

Figura N°10: Segmento anterior del Lóbulo superior



Fuente: www.fibrosisquistica.org.ar

Figura N°11: Segmento posterior del Lóbulo superior



Fuente: www.fibrosisquistica.org.ar

²⁸ Segal E., Fernandez A., Rentería F.. **Fibrosis Quística**. Ediciones Journal. 2004. pag 207.



Figura N°12: Lóbulo medio



Fuente: www.fibrosisquistica.org.ar

Figura N°13: Lóbulos inferiores



Fuente: www.fibrosisquistica.org.ar

Figura N°14: En Lactantes, lóbulos inferiores



Fuente: www.fibrosisquistica.org.ar

Figura N°15: En Lactantes, lóbulos superiores



Fuente: www.fibrosisquistica.org.ar

Cada maniobra debe adoptarse durante 3-5 minutos, realizando las maniobras de percusión, vibración en la fase espiratoria del ciclo respiratorio, ejercicios de expansión torácica y tos asistida. Se consideran necesarias dos sesiones diarias y durante las exacerbaciones se puede aumentar la frecuencia y reducir el número de posiciones por tratamiento para no provocar efectos indeseables.

La KNT convencional debe considerarse el Gold Standard con el cual comparar otras modalidades terapéuticas. En un metaanálisis de las diversas publicaciones que compararon la producción de esputo en pacientes sin tratamiento con la de aquellos que fueron tratados con KNT convencional, Thomas y cols. demostraron que con esta técnica se producía una cantidad significativamente mayor²⁹.

Los estudios han demostrado que el drenaje postural y la percusión son medios efectivos para depurar las secreciones bronquiales excesivas en los pacientes con la Fibrosis Quística. Sin embargo, llevan tiempo, y a menudo requieren la ayuda de una segunda persona y son incómodos para el paciente. Como resultado la adhesión a este tratamiento es muy baja. Además, algunos pacientes pueden experimentar efectos adversos. Los pacientes con enfermedad pulmonar moderada o grave a menudo experimentan desaturación de oxígeno mientras realizan el drenaje postural con percusión. En pacientes con reflujo de gastroesofágico (RGE), el reflujo a menudo empeora al colocarlos en una posición de drenaje postural con la cabeza hacia abajo, lo que puede llevar a la aspiración.

Debido a los mayores conocimientos acerca del RGE en la Fibrosis Quística, ahora muchos centros de FQ son partidarios del uso de posiciones de drenaje postural modificadas ya sea para todos sus pacientes o para aquellos con RGE. Las modificaciones pueden incluir la supresión de las posiciones cabeza abajo drenando los lóbulos inferiores en un plano horizontal o utilizando una ligera inclinación. Las investigaciones de Button y otros sugieren que el uso de posiciones de drenaje postural modificadas en el bebé no tiene efectos perjudiciales a largo plazo para el paciente e inclusive pueden mejorar los resultados a largo plazo.

Debido a los efectos adversos y la escasa adhesión al drenaje postural y la percusión, en varios países han sido reemplazado por otras modalidades de fisioterapia que se describen a lo largo de este capítulo. Hoy en día, se usa principalmente en el tratamiento de bebés con Fibrosis Quística que no son capaces de cooperar lo suficiente como para realizar otros tipos de fisioterapia. Algunos países prefieren usar el drenaje postural modificado o la máscara de PEP con los bebés. Sin

²⁹ Thomas J, Cook D y Brooks D. <<Chest physical therapy management of patients with cystic fibrosis. A meta-analysis>> en: **Respiratory and Critical Care Medicine**; Notario, Canadá. Año III, N° 151. 1995. p 846-850



embargo, a menudo se pasa al niño a alguna de las otras modalidades cuando aprende a realizar la espiración eficazmente.

Una de las técnicas que posteriormente se enseña a los niños es el ciclo activo de técnicas respiratorias.

El ciclo activo de técnicas respiratorias (ACBT, Active Cycle of Breathing Techniques) se utiliza para movilizar y erradicar el exceso de secreciones bronquiales (Pryor y otros, 1979). Los componentes del ACBT son: el control de la respiración, ejercicios de expansión torácica y la técnica de espiración forzada.

El régimen es flexible, adaptado a las necesidades del individuo y puede ser utilizado en ancianos y en jóvenes, enfermos y sanos. Fue documentada por primera vez en 1968 por Thompson y Thompson. El ACBT puede ser utilizado con o sin un asistente, y en cualquier posición.

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 aéreo de cada paciente.

Los ejercicios de expansión torácica son respiraciones profundas dando énfasis a la inspiración, y con una espiración suave y sin esfuerzo. Por lo general se alienta la expansión de la parte baja del tórax. Con el aumento del volumen pulmonar se reduce la resistencia al flujo aéreo por canales colaterales (Menkes y Traystman, 1977). La movilización de las secreciones puede ser facilitada por el paso del aire a lo largo de estos canales y por detrás de las secreciones. En algunos pacientes retener el aire por tres segundos al final de la inspiración puede aumentar este efecto. Se pueden 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 para reducir el volumen pulmonar 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.

El ACBT 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.³⁰

El ACBT nunca debe ser incómodo o extenuante y la espiración forzada nunca debe ser violenta. Puede utilizarse en cualquier posición según los requerimientos del individuo. La posición sentado con frecuencia es efectiva y la adherencia al tratamiento resulta ser mejor que en otras posiciones. En algunas personas se ha identificado que pueden indicarse otras posiciones que aprovechan los efectos de la fuerza de gravedad. Se ha demostrado que la posición horizontal, en decúbito lateral, es tan efectiva como el decúbito prono y es preferida por los pacientes (Cecins y otros, 1999). El régimen puede variar de un día a otro para un mismo individuo y entre distintos individuos. El ACBT se repite hasta que la espiración forzada adquiere un sonido seco y se vuelve no productiva o hasta cuando sea el momento de descansar. Se recomienda un mínimo de diez minutos en una posición productiva. Si se requiere más de una posición, probablemente dos posiciones sean suficientes para una sesión de tratamiento. La duración de todo el ciclo varía entre 15 y 20 minutos o hasta que el paciente no moviliza más secreciones³¹. El fisioterapeuta y/o el paciente evalúan y determinan el régimen más apropiado, la o las posiciones requeridas para el tratamiento, la duración y el número de tratamientos por día.

Otra técnica es el drenaje autogénico, es una técnica basada en los principios de fisiología de la respiración evocados recientemente. El flujo espiratorio es la fuerza activa que se utiliza para movilizar el moco. El drenaje autogénico es la suma de principios individuales importantes que permite a los pacientes desarrollar la mejor técnica de drenaje posible que se adapta a su patología y su función pulmonar.

Las pruebas de función pulmonar han demostrado que movimientos espiratorios correctamente realizados mejoran el flujo y los volúmenes, en contraste con espiraciones realizadas en forma forzada. Estos flujos mejorados duran más, y así desplazan el moco a una mayor distancia durante cada espiración. Ajustando el volumen corriente respiratorio a un volumen de nivel bajo, medio o alto, dependiendo ubicación periférica, media, alta o central del moco, se obtiene una tasa de flujo aún

³⁰ Pryor Jennifer A. <<Ciclo activo de técnicas respiratorias>> Fisioterapia en el tratamiento de la Fibrosis Quística, en: **Cystic Fibrosis Worldwide**. Inglaterra 2002. pag 7

³¹ Segal E., Fernandez A., Rentería F.. **Fibrosis Quística**. Ediciones Journal. 2004. pag 208.



mejor en las generaciones bronquiales implicadas sin causar aumentos considerables de la resistencia en otras vías aéreas. La correcta aplicación de la fuerza espiratoria sólo incrementa levemente la resistencia bronquial, mantiene muy baja la compresión del gas alveolar y no colapsa las vías aéreas en una etapa temprana. Además alivia los esfuerzos espiratorios y disminuye la aparición de movimientos respiratorios paradójicos. Por alguna razón el estímulo para toser es menos intenso por lo que la tos puede ser inhibida con mayor facilidad.

Primero se debe elegir una posición que estimule la respiración, como sentado erguido o recostado, limpiar las vías aéreas superiores (nariz y garganta) y proceder a inspirar lentamente por la nariz el volumen necesario de aire, mantener las vías aéreas superiores abiertas para evitar un asincronismo importante de la ventilación. Si es posible utilizar el diafragma y/o la parte baja del tórax para respirar. El siguiente paso es retener el aire por aproximadamente 3 o 4 segundos durante los cuales todas las vías aéreas superiores se mantienen abiertas, mejorando así el llenado parejo de todas las partes de los pulmones. Durante esta fase en particular, ingresa suficiente aire por detrás de las obstrucciones. Dependiendo de la localización del moco, en las vías aéreas periféricas, medias o de gran calibre, el volumen corriente necesario se ventila a un volumen pulmonar bajo, medio o alto.

Espirar preferentemente por la nariz si el flujo no se reduce por esta vía. Si ocurre una disminución de la velocidad o si se quieren escuchar mejor los sonidos bronquiales, espirar por la boca. En este caso siempre mantener abiertas las vías aéreas superiores (glotis, garganta, boca). La fuerza espiratoria se encuentra tan balanceada que el flujo espiratorio alcanza la tasa más alta posible sin causar compresiones de las vías aéreas. Al espirar de la manera correcta, el moco puede ser escuchado claramente. Colocando una mano en la parte superior del tórax, también se puede sentir la vibración del moco. La frecuencia de estas vibraciones da una idea de la ubicación del moco. Esta retroalimentación hace posible y fácil ajustar la técnica a continuación se debe repetir el ciclo inhalando. Se inhala lentamente para evitar que el moco retroceda. Y se continúa respirando hasta que el moco comience a acumularse desplazándose hacia arriba. Si esto ocurre, el nivel de volumen corriente ventilado se eleva gradualmente. Así, la ventilación pasa de un volumen pulmonar bajo a uno alto. Por último, el moco acumulado llega a la tráquea desde donde puede ser evacuado por medio de una espiración forzada o un soplo a partir de un gran volumen pulmonar. Debe evitarse la tos tanto como sea posible.

La duración y el número de sesiones de drenaje autogénico dependen de la cantidad total y de la viscosidad de las secreciones. Los pacientes experimentados

"drenan" sus pulmones más rápido que otros. El drenaje siempre debe ser realizado minuciosamente.

El drenaje autogénico es una técnica de autocuidado diseñada para quitar el exceso de moco de las vías aéreas. Existe una variante llamada Drenaje autogénico modificado (M. AD) desarrollado por un grupo de trabajo de Bélgica. Fue adaptado en 1984 por un grupo de trabajo alemán y desarrollado en mayor profundidad y modificado resultando el M.AD, en cooperación con el profesor Lindemann del Hospital de niños de la Universidad de Giessen.

Este método se basa en Inspiración por la nariz, pausa, espiración por la nariz o la boca. En la Fase Pasiva, primero el flujo aéreo es rápido sin el uso activo de los músculos respiratorios. Y en la Fase Activa flujo espiratorio lento al final con el apoyo de los músculos respiratorios.

La duración de la espiración está determinada por la cantidad y posición del moco en las vías aéreas, o sea cuanto menos moco en las vías aéreas de mayor calibre, más prolongada la espiración, cuanto más moco en las vías aéreas de mayor calibre, más corta la espiración. La espiración contra una resistencia evita el colapso bronquial o el espasmo en los casos en que el sistema bronquial es inestable y/o hiperactivo.

La respiración profunda conlleva un diámetro bronquial variable en las vías aéreas y de ese modo desplaza el moco. El efecto de retroceso de los pulmones y bronquios durante la espiración pasiva transporta al moco hacia la boca en contra de la fuerza de gravedad. La espiración activa empuja al moco desde las vías aéreas menores hacia las de gran calibre.

Durante el procedimiento las maniobras de respiración se llevan a cabo tanto sentado como recostado, respirando con movimientos controlados del tórax y del diafragma (las manos se colocan sobre el tórax y en la región epigástrica para monitorear la respiración y el progreso del moco como indica la vibración en las vías aéreas de gran calibre y la tráquea. Tan pronto como el moco alcanza la laringe, puede ser expulsado por medio de la tos. Cuando esté indicado, el moco deberá ser expulsado tosiendo contra una resistencia. Se recomienda una sesión de 30 a 45 minutos, dos veces por día, para que sea efectiva³².

A continuación se procederá a describir los dispositivos mecánicos que también se utilizan para la depuración mucociliar.

El sistema de 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

³² Segal E., Fernandez A., Rentería F.. **Fibrosis Quística**. Ediciones Journal. 2004. pag 208.



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 o 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.

PEP de alta presión

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 intrabronquiales. El instrumento utilizado para esta técnica es el mismo que el descrito en el uso de PEP anterior, 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 estenosis. La movilización de secreciones efectuada de esta manera por lo general produce tos a un volumen pulmonar bajo. Luego de expectorar el esputo, se repite la misma secuencia de maniobras respiratorias hasta que no se produzca más esputo. Se debe tener cuidado de no interrumpir estas espiraciones forzadas antes de alcanzar el volumen residual; las presiones espiratorias ininterrumpidas que se alcanzan generalmente se encuentran en el rango de 40 a 100 cm. H₂O. Las dimensiones de la resistencia de la espiración y la presión desarrollada en su contra son determinadas individualmente por medio de 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.

La base fisiológica tiene fundamento en que 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 Fibrosis Quística, 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.

Cuando se monitorea por medio del registro de la curva de flujo/volumen, este efecto se expresa en forma de meseta en el trazo espiratorio. Las unidades pulmonares distales a las lesiones bronquiectásicas evacuan del mismo modo que aquellas distales a vías aéreas menos lesionadas.

Finalmente la pérdida de volumen pulmonar produce una disminución de la presión de retroceso estático-elástico suficiente como para que la meseta no se pueda mantenerse; el punto de igual presión, anteriormente bloqueado a nivel de la resistencia, comienza a desplazarse distalmente desde la traquea hacia los bronquios periféricos. Esta importante fase terminal de la maniobra de depuración con máscara de PEP a alta presión efectúa una compresión dinámica de todas las vías aéreas bronquiales. Sin embargo, en contraste con una espiración sin resistencia, la onda de compresión se desplaza por la vía aérea lesionada a un volumen pulmonar local menor. Esto significa menor distensión en el parénquima dilatado; el sutil balance necesario entre la onda de compresión y el calibre bronquial se reestablece efectivamente, y se hace posible la depuración del moco de las unidades pulmonares más dañadas.

La maniobra consiste en dos partes importantes, primero la fase de movilización donde los efectos de terapia de PEP con máscara a alta presión se explican por el aumento del flujo de aire colateral a regiones hipoventiladas; el aire espirado a partir de esas regiones movilizará las secreciones que estén obstruyendo. Además, una



espiración forzada contra una importante sobrecarga de la resistencia desplazará el aire atrapado de unidades pulmonares hiperinsufladas a otras no obstruidas y atelectásicas. La movilización de los tapones de moco es respaldada por la dilatación producida por la contrapresión de las vías aéreas y la segunda es la fase de transporte donde la incorporación progresiva de las vías aéreas periféricas en el segmento comprimido con desplazamiento proximal del PIP es 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.

Los efectos positivos de la terapia con PEP de alta presión, sin embargo, no se obtienen gratuitamente. Un precio a pagar es la velocidad reducida del flujo aéreo. Incluso en una espiración forzada sin sobrecarga, la velocidad del flujo aéreo disminuye rápidamente hacia la periferia bronquial, debido al rápido incremento del área de sección total. La reducción de la velocidad del flujo aéreo que es afectada por la resistencia, se vuelve menos importante hacia la periferia. El resultado neto es que las fuerzas que disminuyen el flujo espiratorio son contrarestadas por los efectos dinámicos de la compresión bronquial durante la espiración. Con toda probabilidad, el último mecanismo es más eficaz que el primero para la depuración de los bronquios periféricos.

El otro precio a pagar en la PEP de alta presión es el desarrollo de presiones espiratorias elevadas y sostenidas. Esto exige un esfuerzo muscular importante por parte del paciente con alto consumo de energía. Por consiguiente esta técnica no es recomendada para autotratamiento de pacientes agotados, a quienes les resulta difícil desarrollar tales presiones espiratorias. 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. Desde un punto de vista de cuidados más generales, la PEP de alta presión es un componente importante en el manejo moderno de la FQ que se caracteriza por importante actividad psicológica y dedicación. El entrenamiento de los músculos respiratorios, es uno de los efectos de esta técnica, que contribuye a la imagen corporal de los pacientes.

Otro dispositivo es el Flutter VRP1 este tiene dos características principales. En primer lugar, 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 y en segundo, permite una modulación de la presión y frecuencia de oscilación del flujo aéreo. Ajustando esta frecuencia a la frecuencia de resonancia pulmonar del paciente (por lo general entre 6

y 26Hz) 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:

El paciente debe sentarse cómodamente, sostener el Flutter VRP1 horizontalmente), luego respirar profundamente tanto como sea posible, colocar la boquilla del dispositivo en su boca, retener su respiración por 2 a 3 segundos (permitiendo que el aire inhalado se distribuya más uniformemente en sus pulmones y por detrás del moco en las vías aéreas muy pequeñas), cerrar los labios herméticamente alrededor de la boquilla y espirar normalmente y profundamente, manteniendo sus mejillas planas y rígidas, usando el método de exhalación abdominal sin esfuerzo mientras se relajan los músculos de la parte superior del tórax. Repetir la inspiración por la nariz y exhalar nuevamente en el Flutter.

En los sucesivos intentos, el paciente puede sentir la necesidad de inclinar el Flutter VRP1 unos grados 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 FlutterVRP1. La siguiente sesión de tratamiento también puede ser realizada en decúbito, luego de unos pocos ejercicios en posición sentada, siempre que se respete el ángulo con la horizontal (30 grados).

Una sesión de Flutter VRP1 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. El Flutter VRP1 es un dispositivo de bolsillo portátil que el paciente puede utilizar en cualquier momento

Actualmente uno de los dispositivos más utilizados es el Acapella Vibratory Pep Therapy System, el aparato "Acapella" combina el PEP y la vibración producida por una resistencia intermitente. Las vibraciones (realizadas por la intermitencia en la salida de aire) agitan y desprenden el moco de las paredes de la vía aérea y la suben a las vías aéreas mayores desde donde se expectoran.



Otra opción es el Chaleco Vibrador introducido por RespirTech en 2005, InCourage es una serie de máquinas que tienen una forma establecida de (TRVR) llamado terapia de compresiones de alta frecuencia del pecho (CAFP). El equipo consiste en un chaleco inflable, dos tubos unibles y un equipo de terapia que pulsa. La terapia trabaja administrando una rápida pero gentil fuerza que comprime con el chaleco al pecho, para producir fluctuaciones dentro de las vías de respiración. Todos los lóbulos de los pulmones son tratados al mismo tiempo y no requiere habilidades especiales.

Desde que es conocido el diagnóstico de F.Q, los pacientes deben realizar diariamente alguna forma de KNR para favorecer la eliminación de las secreciones del pulmón. En general se recomienda 2 sesiones diarias, incrementando a 3 o 4 veces por día si las secreciones aumentan, como ocurre durante las exacerbaciones. Cuando se ha indicado nebulizaciones, la KNR se realiza después de los broncodilatadores y antes de los antibióticos inhalados.

Los padres deben ser entrenados en el manejo de las posiciones de drenaje postural y masoterapia.

A partir de los 2 años de vida, los niños pueden ser estimulados a soplar por medio del juego como una forma de introducir el huff. Desde los 4 años se pueden inducir dispositivos y enseñar el Ciclo activo de la respiración.

Alrededor de los 12 años se enseña el Drenaje autogénico.³³

Otra parte importante con respecto a la Kinesioterapia es la de mantener un buen estado físico, este punto 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 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 bien que para rehabilitar la función que ha sido perdida. Mantener el estado físico con frecuencia es divertido o al menos agradable. Por supuesto que el programa físico y los tipos de ejercicios utilizados deben ser adaptados individualmente, tomando en cuenta factores

³³ Segal E., Fernandez A., Rentería F.. **Fibrosis Quística**. Ediciones Journal. 2004. pag 213.

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 cuerpo³⁴.

El ejercicio físico puede llevarse a cabo ya sea como un agregado a la terapia de depuración de la vía aérea o como una parte de la terapia de depuración de la vía aérea.

Dentro de los ejercicios físicos incorporados a la terapia de depuración de la vía aérea debe contarse con entrenamiento en resistencia, ejercicios de fortalecimiento muscular y ejercicios de movilidad de acuerdo con sus objetivos. El entrenamiento en resistencia y los ejercicios de fortalecimiento muscular deben realizarse al menos 3-4 veces por semana, los ejercicios de movilidad todos los días. El contenido de cada sesión puede variar de vez en cuando, o ser el mismo dependiendo de lo que convenga al individuo. La intensidad del programa físico debe ser adaptada individualmente. Los ejercicios de entrenamiento en resistencia y fortalecimiento muscular no se deben realizar durante exacerbaciones.

En cuanto al ejercicio físico como parte de la terapia de depuración de la vía aérea, puede ser una combinación de entrenamiento en resistencia, fortalecimiento muscular y ejercicios de movilidad. Es esencial adaptar la intensidad del programa de ejercicios individualmente. El ejercicio físico aumenta la ventilación y puede abrir vías aéreas obstruidas o colapsadas. Si el ejercicio elegido se realiza en distintas posiciones (como parado o sentado, en decúbito lateral, supino o prono) la gravedad afecta de distinta forma a la ventilación regional en las diferentes partes de los pulmones dependiendo de la postura. Cuando el moco haya sido aflojado debe ser transportado y evacuado. El ejercicio físico utilizado con este propósito debe intercalarse con el drenaje autogénico, la técnica de espiración forzada o la tos controlada. Algunos pacientes prefieren llevar a cabo actividad física antes de la terapia de depuración de la vía aérea. La depuración de la vía aérea les resulta más eficiente de esa manera. Otros prefieren intercalar el ejercicio físico con pausas cortas para enlentecer la respiración y luego utilizar el drenaje autogénico (AD) o la técnica de espiración forzada (FET) para movilizar las secreciones.

Las ventajas de usar el ejercicio físico combinado con el AD o la FET como terapia de depuración de la vía aérea son que esta es otra técnica alternativa y una manera eficaz de aflojar las secreciones pulmonares para algunos individuos, ahorra

³⁴ David M. Orenstein , Linda W. Higgins, <<Update on the role of exercise in cystic fibrosis>>en: **Current Opinion in Pulmonary Medicine**, Pittsburgh, Pennsylvania, EEUU 2005, 11:519-523



tiempo a los pacientes ya que de otro modo necesitarían realizar todo el entrenamiento físico luego de la parte de la terapia en que se depura la vía aérea, para infantes, niños pequeños, y algunos jóvenes esta es una forma más agradable de aflojar las secreciones. También pueden incluir hermanas, hermanos, y amigos. En algunos individuos puede resultar menos eficaz.

En algunos pacientes (generalmente los que tienen obstrucciones más complejas) el ejercicio físico parece “trabar” la respiración a un nivel elevado de la CRF por bastante tiempo luego de haber finalizado el esfuerzo físico. Los tratamientos con broncodilatadores previos al ejercicio no siempre mejora la situación. Se necesitan pausas prolongadas antes de que la respiración y el tórax se relajen y las secreciones puedan ser transportadas con la ayuda del AD y la FET. Para estos pacientes el ejercicio físico como terapia de depuración de la vía aérea se comienza a exigir más tiempo y se vuelve menos eficiente. Un método alternativo o una combinación de métodos por lo general funcionan mejor y a veces el ejercicio se incorpora luego.

En cuanto al ejercicio físico general, la desnutrición puede producir pérdida de masa muscular. Los pacientes desnutridos o los que tienen tendencia a perder peso no deben ser sobrecargados con ejercicio físico. No se beneficiarán con el entrenamiento en resistencia ni los ejercicios de fortalecimiento muscular hasta que sea mejorado el estado nutricional.

Se debería comenzar un programa de apoyo nutricional paralelo al programa de ejercicio físico. Sin embargo, deben llevarse a cabo los ejercicios de movilidad, no dependen tanto del estado nutricional y cuando se pierde movilidad es muy difícil recuperarla.

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 benefician con los broncodilatadores inhalatorios o con el cromoglicato de sodio 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%.

Otro punto a tener en cuenta es el de la terapia inhalatoria, esta es considerada ahora un componente importante en 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 tres cosas.

En primer lugar, el propósito de la inhalación. Los Broncodilatadores se utilizan antes de la fisioterapia se utilizan varios agonistas beta 2 para aliviar la bronco constricción, 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 mucina. 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 depuración de la vía aéreas y los agentes para disminuir la viscosidad del moco, estos incluyen la solución salina hipertónica e isotónica, DNasa, amilorida y UTP. La solución salina hipertónica ha demostrado incrementar la depuración de la vía aérea pero puede inducir bronco constricción en pacientes con vías aéreas reactivas. La administración de DNasa sólo se recomienda con ciertos nebulizadores. Aún no hay consenso con respecto a si la DNasa debería administrarse antes o después de la fisioterapia.

En segundo lugar se debe tener en cuenta el modo de aplicación, es importante que el tamaño de las partículas sea menor a 5 μm para depositarse en los lugares de acción. Las partículas de 10 μm solo se distribuyen por las vías aéreas superiores.

Los Inhaladores pueden ser de polvo seco y de dosis media (IMD). Existen diferentes presentaciones de inhaladores. 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.



En cuanto a los nebulizadores, 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. No se recomiendan los nebulizadores desechables para el uso domiciliario ya que a menudo no funcionan correctamente. Más recientemente, el Diámetro Aerodinámico de Masa Media (MMAD, MassMedian Aerodynamic Diameter) nos da el mejor indicador de qué tipo de nebulizador puede ser el más indicado para administrar una droga en particular. 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.

En tercer lugar el posicionamiento del paciente y patrón respiratorio. 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. Cuando el problema se encuentra en una parte del pulmón, el fisioterapeuta puede elegir una posición alternativa para fomentar el aumento de la ventilación hacia la porción afectada del pulmón.

En último lugar, los estudios han indicado que las bacterias pueden alojarse en el equipo del nebulizador constituyendo así una fuente potencial de contaminación de las vías aéreas. Se deben seguir estrictas pautas de limpieza, incluyendo la esterilización frecuente del nebulizador en casa. Un método de limpieza recomendado es remojar el equipo del nebulizador en una parte de vinagre y tres de agua por 30 minutos y luego dejarlos secar al aire.

Capítulo IV

“Adherencia al tratamiento Kinésico en la Fibrosis Quística”



La Fibrosis Quística ha dejado de ser una enfermedad que afecta solo a la infancia. Los logros terapéuticos, así como el diagnóstico precoz y el acceso oportuno al tratamiento han favorecido notablemente la expectativa de vida.

El conocimiento de nuevas terapéuticas más la aplicación y seguimiento de las mismas a lo largo de la vida, así como la complejidad, los costos y el tiempo que insufla la rutina del tratamiento, son temas esenciales de investigación.

Los avances científicos-técnicos ofrecen mayor capacidad de respuesta a la enfermedad orgánica y nos exponen a problemas entrañablemente humanos. Por ello, es cada vez más importante percibir la vivencia de los afectados acerca de las medidas terapéuticas, y que sus opiniones influyan en una ponderación del costo y beneficio de todas las decisiones terapéuticas.

La adherencia a los tratamientos médicos ha sido descrita como “el mediador entre la habilidad de los profesionales para la asistencia y la actitud que incorporan los pacientes para sus cuidados personales”.

El término adherencia con frecuencia se usa intercambiabilmente con el de cumplimiento; sin embargo hay una diferencia importante entre ellos: cumplimiento es “el grado hasta el cual los pacientes son obedientes siguen las instrucciones, proscripciones, y prescripciones de los profesionales del cuidado de la salud”. Mientras que la adherencia es definida como un

“compromiso activo, voluntario y colaborativo del paciente en un curso de conducta mutuamente aceptable para producir un resultado presuntivo o terapéutico deseado”

³⁵

La adherencia nos expresa los modos de proceder de los pacientes ante la enfermedad en una sociedad particular: el como están y el como viven. Esto se observa desde una dimensión cuantitativa referida a “cuanto hace” de lo prescrito (cantidad de veces que realiza las nebulizaciones, cantidad de medicación que toma, por ejemplo), y otra cualitativa respecto a “como hace” (comprensión, aceptación y calidad de la acción de acuerdo a los procedimientos indicados). La conducta de adherencia redefine no solo por la condición orgánica del paciente y su evolución clínica, sino también por los aspectos socioculturales, el sistema de creencias y valores, los aspectos emocionales y cognitivos, y la condición de accesibilidad al tratamiento. Desde esta perspectiva, aun con fuertes condicionantes biológicos, ante la FQ se encuentran directamente involucrados como protagonistas: los pacientes afectados, su familia, los seres más próximos y el equipo de salud tratante; en forma subyacente, pero no por ello menos importantes, también los distintos ámbitos institucionales en los que habitualmente transcurre la vida, tales como la escuela, las

³⁵ Hospital de Pediatría Sor María Ludovica. Centro Provincial de Fibrosis Quística
<http://www.fibrosisquistica.org.ar/adherencia.htm>



instituciones de salud y de seguridad social, los lugares de esparcimiento t recreación, los grupos de pares, o sea la sociedad misma.

El concepto de adherencia connota intencionalidad, remite a una postura de hacer o no hacer algo, de hacerlo parcialmente y de variar además la calidad y modalidad. Esa intencionalidad se materializa en acciones: tomar conocimiento y aceptar hacer un acuerdo a la incitación o sugerencia de otro. Convenir un dictamen o una idea.

La no adherencia puede producir cambios inadecuados en los regímenes de tratamiento, retrasos en la recuperación e incremento en el rendimiento del servicio de salud n su conjunto.

La adherencia no puede pensarse en términos absolutos, no es posible que sea completa. No obstante, su definición es fundamental como punto de referencia al cual aspirar. Luego, en la acción asistencial se deben considerar diversos matices y el alcance optimo singular, que va a ser cambiante en si mismo según el momento o etapa del ciclo vital particular de cada individuo.

Para resumir diremos que la adherencia es un proceso dinámico en el que intervienen muchos actores desde diferentes posiciones. Es la puesta en acto de pautas de cuidado, hábitos y conductas que, a partir del diagnostico, irrumpen en el ciclo de vida natural del sujeto afectado y su familia. Se redefinen sus condiciones de vida, con exigencias particulares y novedosas, en un contexto sociohistórico y ecológico determinado. Todo ellos para el manejo adecuado de la enfermedad y con el propósito de mejorar localidad y el pronóstico de vida.

La no adherencia se encuentra entre los factores principales que afectan el pronostico y la calidad de vida, como lo son el genotipo, la edad de diagnostico, el tratamiento fisiopatológico oportuno, la nutrición, la asistencia interdisciplinaria, la prevención de infecciones virales, la contaminación ambiente, el estrés, la situación socioeconómica y la accesibilidad.

Mejorar la calidad de vida suele ser muy dificultoso en ocasiones, porque esta se define de acuerdo a los deseos, sentimientos y creencias de cada paciente, más allá de los datos clínicos objetivos.

Dentro de los factores que condicionan la adherencia, los condicionantes son aquellos que comprenden la enfermedad y su fisiopatología, la composición y dinámica familiar, los condicionamientos propios del tratamiento de las concepciones de salud, del lugar particular del niño, y de su necesidad de ser asistido.

La amplia variabilidad del grado de afectación, de la duración y el curso de los síntomas, determinan que la percepción sea diversa y cambiante, aun para cada

persona en las distintas etapas de su evolución. Al paciente y su familia los afectan factores como: edad, sexo, nivel socio-económico, grado de conocimiento, la personalidad, los estilos de relación y funcionamiento y la organización familiar.

Es frecuente un incremento en la adherencia cuando progresa el grado de afectación. El tratamiento adecuado condiciona el bienestar en el mediano y largo plazo por lo que la percepción del beneficio es pobre o imperceptible en forma inmediata, ante la magnitud de los esfuerzos de realización del mismo. Los efectos colaterales de su aplicación y las dificultades de accesibilidad y costos que significa, son factores que no promueven la voluntad de hacer.

Se sostiene que la adherencia será parcial, pero, no obstante, no deja de ser una apuesta fuerte de parte del equipo de salud para una aspiración elevada como lo es la calidad de vida. Se entiende a esta misma como una cualidad multidimensional de la vida de la persona. Es la objetación del bienestar físico, psicológico, social y ocupacional. Es difícilmente mensurable por otros; significa el respeto a la dignidad de la persona, a la calidad o estado de ser valorado, honrado y respetado. Tiene su fundamento en la propuesta moral de que cada vida humana tiene significado y valor intrínseco. Desde que nacemos merecemos ser cuidados y en este aspecto los niños en las primeras etapas de la vida dependen absolutamente de sus padres o de los adultos responsables. Recién gradualmente con el crecimiento y el aprendizaje, podrán ir asumiendo y valorando conductas que beneficien el cuidado de su salud. Que el niño sepa, no significa que ya se encuentre en condiciones de ser él solo responsable de su tratamiento.

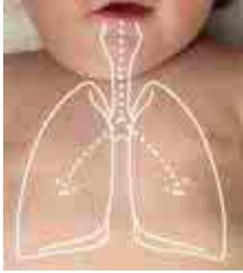
También es importante considerar la lógica, comprensiva-explicativa de las personas para enfrentar, asumir y ocuparse del cuidado de un niño con una enfermedad crónica. Cuales son sus supuestos básicos, sus conocimientos previos, sus explicaciones acerca de la salud y de la enfermedad, cual es su capacidad y modalidad de resolución de problemas, cuales son sus creencias, cual es su compromiso ético con la vida, y cual es el lugar que ocupa el niño.

En el caso de las razones para no adherir, particularmente en la F.Q. la tendencia a no adherir tiene que ver predominantemente con la falta de sensación de un efecto inmediato. No hay dolor, los síntomas como tos, catarro y limitación física suelen ser subestimados y se naturalizan gradualmente. La familia se va acostumbrando a un modo de ser y de estar del afectado; suelen expresar: “es irritable”, “corre y se agita”, “nunca tose”. Estos son aspectos a observar y atender diariamente con técnicas específicas, kinesiología y aerosolterapia, para detectarlos y



evitar el daño irreversible. Debemos cuidar lo que no se ve y atender tempranamente lo que no duele, para evitar el avance silencioso y progresivo de la enfermedad³⁶.

³⁶ Segal E., Fernandez A., Rentería F.. **Fibrosis Quística**. Ediciones Journal. 2004. pag 487



Diseño Metodológico

Diseño Metodológico

El presente estudio es de tipo cualitativo, ya que pretende comprender en profundidad, desde la perspectiva de los actores sociales involucrados, como es la adherencia al tratamiento kinésico en los pacientes con Fibrosis Quística y cuales son los factores que influyen sobre el mismo.

El tipo de diseño es descriptivo transversal y flexible ya que no existe continuidad en el eje del tiempo sino que se estudia un único momento temporal que pretende lograr una interpretación minuciosa de un determinado factor, en este caso, la adherencia al tratamiento kinésico en los pacientes con Fibrosis Quística. Un diseño de estudio flexible brinda la posibilidad de percibir información nueva que tenga relación con el tema de trabajo.

Grupo de estudio: la muestra es no aleatoria por conveniencia, conformada por 1 un Licenciado en Kinesiología, 1 Médica Pediatra Neumóloga, y 12 pacientes con F.Q con un rango de edad de 3 a 30 años:

Técnicas de recolección de datos:

Las técnicas de recolección de datos utilizadas en esta investigación son entrevista y encuesta.

Las entrevistas son administradas a profesionales y pacientes y las encuestas a los pacientes.

Entrevista a profesionales: el objetivo de la entrevista a los profesionales consiste en conocer la opinión de los mismos, sobre aspectos relacionados a la problemática que se estudia. Información basada en su formación profesional y su amplia experiencia con pacientes fibroquísticos.

Las preguntas que se les realizarán, se relacionan con el tratamiento convencional, la percepción de ellos sobre determinadas cuestiones e información sobre la atención que brindan. La información que nos proporcionará, servirá para comparar con las entrevistas a los pacientes, y también una con otra. Será útil para determinar las similitudes y diferencias, entre la opinión de cada profesional y los pacientes, sobre una misma problemática desde diferentes puntos de vista. También nos permitirá obtener fundamentos y material, con el fin de responder a los objetivos planteados y nuevos interrogantes que surjan a lo largo del estudio.

Entrevista a pacientes: el objetivo de la entrevista a los pacientes adultos consiste en conocer la opinión de los mismos, sobre aspectos relacionados a la problemática que se estudia. Las preguntas serán en relación a la percepción y conocimiento que tienen sobre su enfermedad y cuidados correspondientes. También se preguntará sobre las dificultades que se les presentan para llevar a cabo el

tratamiento y se buscará, mediante este instrumento, conocer la postura del paciente frente al mismo. Estos datos nos brindarán información detallada sobre el punto de vista del paciente. Nos permitirá profundizar sobre los factores concernientes a la adherencia del mismo al tratamiento y los impedimentos para poder realizarlo en caso de presentarse. El contenido de las respuestas se comparará con las de los profesionales con el fin de determinar si tiene relación y en caso contrario, cuales son las diferencias.

Encuesta a pacientes: El objetivo de la encuesta radica en tener un parámetro sobre determinadas variables, que podrían influir en adherencia al tratamiento kinésico, en los pacientes con Fibrosis Quística. Consiste en reunir información de la mayor cantidad de pacientes posibles, sin límite de edad. Los datos que nos permitirá obtener este instrumento, serán útiles para conocer el tipo de técnicas kinésicas que la mayoría de estos pacientes prefiere, la cantidad de veces que lo realiza, si están en tratamiento kinésico, que tipo de atención de salud reciben y a que edad fueron diagnosticados, entre otras. El fin será analizar, relacionar y comparar la información de esta muestra y formular conclusiones sobre las respuestas de los mismos. También se comparará con las respuestas y conclusiones obtenidas de las entrevistas a los profesionales.

Variables:

I. Adherencia al tratamiento kinésico

Definición conceptual: Compromiso activo, voluntario y colaborativo del paciente en un curso de conducta mutuamente aceptable para producir un resultado presuntivo o terapéutico deseado. Esto se observa desde una dimensión cuantitativa referida a “cuanto hace” de lo prescrito (cantidad de veces que realiza las nebulizaciones, cantidad de medicación que toma, por ejemplo), y otra cualitativa respecto a “como hace” (comprensión, aceptación y calidad de la acción de acuerdo a los procedimientos indicados). La conducta de adherencia redefine no solo por la condición orgánica del paciente y su evolución clínica, sino también por los aspectos socioculturales, el sistema de creencias y valores, los aspectos emocionales y cognitivos, y la condición de accesibilidad al tratamiento

Definición operacional: se establecieron 3 niveles. La clasificación y ubicación de los pacientes en los mismos, se determinará de acuerdo a una grilla presente en el anexo, constituida por un conjunto de subvariables relacionados directamente con la adherencia al tratamiento kinésico. Estas subvariables son las siguientes:

la. Entrenamiento familiar

Definición conceptual: Adquisición de conocimiento, habilidades, y capacidades con respecto a la patología, como resultado de la enseñanza del profesional y/o centros relacionados con la patología.

Definición operacional: Se establecerá a partir de la encuesta directa al adulto responsable o pacientes

la.a.: Si

la.b: No

Ib. Asistencia a Charla y/o Curso

Definición conceptual: Asistencia a lugares donde se proporcionan datos sobre determinado suceso o tema.

Definición operacional: Se establecerá a partir de la encuesta directa al adulto responsable o pacientes.

Ib.a: Si

Ib.b: No

Ic. Pertenencia a Asociación de Fibrosis Quística

Definición conceptual: Formar parte o ser parte de una Asociación de Fibrosis Quística.

Definición operacional: Se establecerá a partir de la encuesta directa al adulto responsable o pacientes

Ic.a: Si

Ic.b: No

Id. Tratamiento kinésico

Definición conceptual: Forma en la que recibe tratamiento kinésico entre episodios de exacerbación.

Definición operacional: Se establecerá en base a la encuesta directa con el paciente o adulto responsable

Id.a: Va el kinesiólogo a su casa

Id.b: Concorre al consultorio

Id.c: No tiene kinesiólogo

Id.d: Lo kinesian los padres

Id.e: Se kinesia solo

Id.f: No se kinesia

le. Técnicas de kinesiología respiratoria utilizadas.

Definición conceptual: Técnica kinésica elegida al momento de realizar el tratamiento kinesiológico.

Definición operacional: Se establecerá en base a la encuesta directa con el paciente o adulto responsable

le.a: Ciclo activo

le.b: Drenaje autogénico

le.c: Drenaje postural

le.d: Percusión

le.e: Vibraciones

If. Frecuencia de Kinesiología diaria

Definición conceptual: Cantidad de veces en el día en que el paciente realiza tratamiento kinésico.

Definición operacional: Se establecerá en base a la encuesta directa con el paciente o adulto responsable

If.a: 1

If.b: 2

If.c: 3

If.d: Mas de 3

Ig. Terapia inhalatoria

Definición conceptual: Si el paciente utiliza medicación inhalatoria como parte del tratamiento médico

Definición operacional: Se establecerá en base a la encuesta directa con el paciente o adulto responsable

Ig.a: Si

Ig.b: No

Ih. Dispone de aerocámara?

Definición conceptual: Si el paciente utiliza aerocámara para la administración de la medicación inhalatoria como parte del tratamiento médico

Definición operacional: Se establecerá en base a la encuesta directa con el paciente o adulto responsable

Ih.a: Si

Ih.b: No

li. Acapella

Definición conceptual: Si el paciente utiliza Acapella como dispositivo para complementar o realizar la kinesiología respiratoria

Definición operacional: Se establecerá en base a la encuesta directa con el paciente o adulto responsable

li.a: Si

li.b: No

lj Flutter

Definición conceptual: Si el paciente utiliza Flutter como dispositivo para complementar o realizar la kinesiología respiratoria

Definición operacional: Se establecerá en base a la encuesta directa con el paciente o adulto responsable

lj.a: Si

lj.b: No

lk Máscara PEP

Definición conceptual: Si el paciente posee máscara PEP como dispositivo para complementar la kinesiología respiratoria.

Definición operacional: Se establecerá en base a la encuesta directa con el paciente o adulto responsable

lk.a: Si

lk.b: No

ll Nebulizador

Definición conceptual: Si el paciente posee nebulizador para la administración de la medicación como parte del tratamiento médico.

Definición operacional: Se establecerá en base a la encuesta directa con el paciente o adulto responsable

ll.a: Si

ll.b: No

lm Frecuencia de nebulizaciones

Definición conceptual: Si el paciente posee máscara PEP como dispositivo para complementar la kinesiología respiratoria.

Definición operacional: Se establecerá en base a la encuesta directa con el paciente o adulto responsable

Im.a: Menos de 1 vez por día

Im.b: 1 vez por día

Im.c: 2 veces por día

Im.d: Más de 2 veces por día

El análisis de estos datos permitirá caracterizar la adherencia al tratamiento de acuerdo a tres categorías: Buena Adherencia, Regular Adherencia, Mala Adherencia

II. Edad

Definición conceptual: Tiempo que una persona ha vivido desde que nació.

Definición operacional: Se establecerá a partir de la encuesta directa al adulto responsable o pacientes

III. Fecha de confirmación del diagnóstico

Definición conceptual: Fecha a partir de la cual se tiene conocimiento real y confirmado de la patología.

Definición operacional: Se establecerá a partir de la encuesta directa al adulto responsable o pacientes

IV. Tratamientos que realiza el paciente

Definición conceptual: Terapéutica especializada, utilizada para tratar determinada patología.

Definición operacional: Se establecerá en base a la encuesta directa con el adulto responsable o paciente.

IV.a: Neumonológico

IV.b: Nutricional

IV.c: Gastroenterológico

IV.d: Kinésico

IV.e: Psicológico

IV.f: Psiquiátrico

IV.g: Otros

V. Frecuencia de controles:

Definición conceptual: Numero de controles en X periodo de tiempo en el que el/los profesionales asisten al paciente.

Definición operacional: Se establecerá en base a la historia clínica y a la encuesta directa con el adulto responsable.

- V.a: 1 por mes
- V.b: cada 3 meses
- V.c: cada 6 meses
- V.d: 1 por año
- V.e: más de uno año

VI. Patologías Asociadas

Definición conceptual: Aparición de una patología como consecuencia directa del padecimiento de otra de base.

Definición operacional: Se establecerá en base a la encuesta directa con el adulto responsable

- VI.a. Si
- VI.aa.: ¿Cuales?
- VI.b.: No

VII. Características de la Alimentación

Definición conceptual: método mediante el cual el paciente consume o recibe alimento

Definición operacional: Se establecerá en base a la encuesta directa con el adulto responsable

- VII.a: Via oral
- VII.b: Sonda nasogástrica
- VII.c: Botón gástrico

VIII. Internaciones relacionadas con la patología de base

Definición conceptual: se preguntará sobre la cantidad de internación por las que el paciente pasó relacionadas con la patología de base exclusivamente

Definición operacional: Se establecerá en base a la encuesta directa con el adulto responsable

- VIII.a: Si
- VIII.aa: Número
- VIII.b: No

IX. Modalidad de internación

Definición conceptual: Lugar en el que el paciente se interna como consecuencia de un episodio relacionado con la patología de base

Definición operacional: Se establecerá en base a la encuesta directa con el adulto responsable

IX.a: Domiciliaria

IX.aa: Número

IX.b: En el centro de Salud

IX.bb: Número

X. Última internación

Definición conceptual: se tomará registro de la última internación que tuvo el paciente.

Definición operacional: Se establecerá en base a la encuesta directa con el adulto responsable.

X.a.: Entre 0 y 3 meses

X.b: 3 y 6

X.c: 6 y 9

X.d: mas de 9

XI. Tos

Definición conceptual: Presencia de tos como síntoma habitual.

Definición operacional: Se establecerá en base a la encuesta directa con el paciente o adulto responsable

XI.a: Si

XI.b: No

XII. Manera en la que tose

Definición conceptual: forma en la que logra toser.

Definición operacional: Se establecerá en base a la encuesta directa con el paciente o adulto responsable

XII.a: Sin ayuda

XII.b: Con Ayuda

XIII. Expectora cuando tose.

Definición conceptual: Movilización y expulsión de secreciones a partir de la tos.

Definición operacional: Se establecerá en base a la encuesta directa con el paciente o adulto responsable

XIII.a: Si

XIIIb: No

XIV. Estudios Cursados por padre

Definición conceptual: Nivel de instrucción alcanzado por el progenitor

Definición operacional: Se establecerá en base a la historia clínica y a la encuesta directa con el adulto responsable.

XIV.a: Primarios

XIV.b: Secundarios

XIV.c: Terciarios

XV. Estudios Cursados por madre

Definición conceptual: Nivel de instrucción alcanzado por la progenitora

Definición operacional: Se establecerá en base a la historia clínica y a la encuesta directa con el adulto responsable

XV.a: Primarios

XV.b: Secundarios

XV.c: Terciarios

XVI. Trabajan los padres

Definición conceptual: condiciones laborales en las que se encuentran los padres del paciente

Definición operacional: Se establecerá en base a la historia clínica y a la encuesta directa con el adulto responsable

XVI.a: Si

XVI.aa: Uno

XVI.ab: Ambos

XVI.b: No

XVII. Filiación a Obra social

Definición conceptual: protección cobertura médica y sanitaria proporcionada por aportes del salario, patronales o de carácter voluntario.

Definición operacional: Se establecerá en base a la historia clínica y a la encuesta directa con el adulto responsable

XVII.a: Si

XVII.b: No

XVIII. Tramitación de Certificado de Discapacidad

Definición conceptual: Realización del trámite correspondiente para la adquisición del Certificado de Discapacidad otorgado por el estado a las personas que dentro de la experiencia de la salud, presentan cualquier tipo de restricción o ausencia (debida a una deficiencia) de la capacidad de realizar una actividad en la forma o dentro del margen que se considera normal para un ser humano.

Definición operacional: Se establecerá en base a la encuesta directa con el adulto responsable

XVIII.a: Si

XVIII.b: No

XIX. Tipo de Atención de Salud

Definición conceptual: Modalidad de atención de la salud bajo la cual el paciente recibe asistencia sanitaria.

Definición operacional: Se establecerá en base a la encuesta directa con el adulto responsable

XIX.a: Privada

XIX.b: HIEMI

XIX.c: Otros

XX. Habitación

Definición conceptual: lugar de la casa en que duerme el paciente y si lo comparte.

Definición operacional: Se establecerá en base a la encuesta directa con el adulto responsable

XX.a: Duerme solo

XX.b: Acompañado

XXI. Calefacción

Definición conceptual: Sistema mediante el cual se proporciona calor a un lugar determinado

Definición operacional: Se establecerá en base a la encuesta directa con el adulto responsable

XXI.a: Si

XXI.b: No

XXII. Construcción de la vivienda

Definición conceptual: Recurso utilizado para la construcción del lugar donde vive el paciente

Definición operacional: Se establecerá en base a la encuesta directa con el adulto responsable

XXII.a: Material

XXII.b: Madera

XXII.c: Chapas

XXII.d: Otros materiales

XXIII. Grupo familiar con el que vive

Definición conceptual: Personas de la familia con las que comparte el lugar en donde vive.

Definición operacional: Se establecerá en base a la encuesta directa con el paciente o adulto responsable

XXIII.a: Madre

XXIII.b: Padre

XXIII.c: Otro familiar

XXIII.d: Solo

XXIII.e: Grupo familiar completo

XXIII.f: En pareja

XXIV. Hermanos

Definición conceptual: Número de hermanos que el paciente posee.

Definición operacional: Se establecerá en base a la encuesta directa con el paciente o adulto responsable

XXV. Padecimiento de Fibrosis Quística

Definición conceptual: Si los hermanos del paciente padecen Fibrosis Quística

Definición operacional: Se establecerá en base a la encuesta directa con el paciente o adulto responsable

XXVI. Antecedentes de Fibrosis Quística

Definición conceptual: Si se conocen antecedentes de otros familiares que padezcan o hayan padecido F.Q.

Definición operacional: Se establecerá en base a la encuesta directa con el paciente o adulto responsable

XXVII. Estudia

Definición conceptual: Si el paciente concurre a centros educativos.

Definición operacional: Se establecerá en base a la encuesta directa con el paciente o adulto responsable

XXVII.a: Si

XXVII.b: No

XXVIII. Actividad física

Definición conceptual: Tipo de ejercicio físico realizado por el paciente

Definición operacional: Se establecerá en base a la encuesta directa con el paciente o adulto responsable

XXVIII.a: Deporte

XXVIII.b: En el colegio

XXVIII.c: Con el kinesiólogo

XXVIII.d: No realiza actividad física

XXIX. Frecuencia semanal

Definición conceptual: Cantidad de veces semanales en las que el paciente realiza actividad física.

Definición operacional: Se establecerá en base a la encuesta directa con el paciente o adulto responsable

XXIX.a: Menos de 1 vez

XXIX.b: 1 vez por semana

XXIX.c: 2 veces por semana

XXIX.d: Mas de 2 veces por semana

XXX. Actividad recreativa.

Definición conceptual: Actividad de carácter recreativo que el paciente realiza.

Definición operacional: Se establecerá en base a la encuesta directa con el paciente o adulto responsable

XXX.a: Si

XXX.b: No

Análisis de los datos

Análisis de las entrevistas a los profesionales

El siguiente análisis se basa en los datos tomados en 2 entrevistas realizadas a una Médica Pediatra Neumonóloga y a un Lic. en Kinesiología, ambos profesionales tienen experiencia en el trabajo con pacientes con Fibrosis Quística (F.Q) desde el año 2002. Pertenecen al equipo del Centro Provincial de Fibrosis Quística (CPFQ) del Hospital de Pediatría Sor María Ludovica de la ciudad de La Plata, en el cual se atienden alrededor de 250 pacientes de toda la provincia de Buenos Aires y por lo manifestado por la Neumonóloga, 60 de estos se encuentran en seguimiento. El CPFQ participa activamente en congresos nacionales e internacionales presentando trabajos de investigación y publicando parte de los mismos en los archivos argentinos de pediatría, también ha sido nominado a nivel internacional en varios premios como reconocimiento al trabajo que desarrollan.

El intervalo de edad de los pacientes que se atienden en el centro va desde el paciente recién nacido hasta los 16 o 18 años. El Lic. manifestó que una vez cumplida esa edad se orienta a los pacientes a la transición a centros para adultos , en el caso de la Médica, esta manifiesta que se está armando un programa de transición para pacientes adultos pero que se encuentran con pacientes que prefieren seguir concurriendo al centro, y manifiesta lo siguiente con respecto a los lugares de transición y la continuidad de los controles: M³⁷: “ Depende el lugar, porque hay lugares donde lo derivan que tienen pediatras neumonólogos, que saben de la enfermedad entonces capáz que pueden controlarse en el lugar de derivación y una o 2 veces por año vienen acá por si hay que hacer ajustes....”. Todas estas dificultades surgen a partir del hecho de que la sobrevivencia de los pacientes en la edad adulta es algo que está ocurriendo hace pocos años, por lo cual en el país no hay prácticamente profesionales especializados en adultos con Fibrosis Quística por lo cual estos pacientes siguen concurriendo o manteniendo comunicación con los profesionales pediátricos que siempre los trataron.

La frecuencia de control de los pacientes se relaciona con la gravedad o severidad del cuadro que presenten, esto es algo en lo que ambos profesionales coinciden, en el caso de la atención del área de neumonología tratándose de pacientes recién nacidos o con diagnóstico reciente, se los controla 1 vez por mes durante los primeros 12 meses y posteriormente y de acuerdo a la severidad se sigue

³⁷ M: Médica Pediatra Neumonóloga

con el control de 2 o 3 veces anuales en el caso de pacientes que tienen menos compromiso y más frecuente en pacientes más severos. La frecuencia de control que refirió el Kinesiólogo es la misma.

Un punto importante a tener en cuenta es el que se relaciona con la manera que tienen los padres de concurrir a las consultas: si estos se presentan en forma conjunta, si va la madre sola o el padre solo, o si concurren con algún familiar y la importancia tiene esto con respecto al tratamiento.

Al preguntarle al Kinesiólogo por este punto en particular, manifestó que la que concurre a la consulta de kinesiología en general es la madre, que hay grupos de padres que concurren juntos pero que generalmente los cuidados del niño están a cargo de esta. Por el contrario al hacerle la misma pregunta a la neumóloga esta contestó que ambos padres concurren, que muchas veces la madre sola pero que en general se presentan los dos. Esto se podría relacionar con el hecho de que el profesional que ingresa al paciente es el Neumólogo y es el que confirma y comunica el diagnóstico, con la posterior derivación al resto de los profesionales y en esta situación en la que se está comenzando con las indicaciones e introducción a la patología, generalmente las madres concurren acompañadas, por lo que implica la confirmación diagnóstica en sí. En cambio en el caso de la concurrencia a la consulta kinesiológica, la misma ya forma parte de un tratamiento del cual, como decía el kinesiólogo, generalmente se encarga la madre, que es la que pasa mayor tiempo con el niño, salvo casos puntuales.

Al hablar de la importancia de que ambos padres o familiares directos concurren a la consulta los dos profesionales coincidieron en que la asistencia del paciente por más de una persona es fundamental, como explica el kinesiólogo de la siguiente manera L.K³⁸: “En los pacientes crónicos, que un paciente sea asistido sólo por una persona tiene un impacto emocional y en el esfuerzo cotidiano de la responsabilidad diferente si es compartido. Incluso nosotros tenemos el caso en que hay mamás, sobretodo nos pasa con algunas madres, en que ni siquiera los abuelos, padres de esas madres, entienden la enfermedad, y se resisten a que el chico llore, que a través de la kinesiología se le haga el tratamiento, minimizando la situación. Entonces en entender la enfermedad y acompañar a esas madres o padres, el grupo familiar tiene obviamente un impacto sobre la adherencia.”

Con respecto al entrenamiento familiar sobre el tratamiento la neumóloga explica que una vez confirmado el diagnóstico el paciente ve a todo el equipo para explicar el tratamiento y el mismo comienza, desde kinesiología se entrena también a

³⁸ L.K: Licenciado en Kinesiología

la familia para continuar con el tratamiento en el hogar. El tratamiento tanto de kinesiología como de neumonología tiene una línea común para todos los pacientes íntimamente relacionada con los cuidados o tratamientos propios de la patología, las variaciones de neumonología radican básicamente en la edad del paciente ya que la medicación varía en este sentido, y por supuesto de acuerdo a si presenta o no un cuadro infeccioso. En el caso de la kinesiología hay una guía de seguimiento común, se utilizan técnicas pasivas que se le enseñan a la familia. A partir de que el chico puede hacer maniobras espiratorias se incorporan dispositivos. Es todo un proceso hasta la independencia absoluta³⁹.

Los dos profesionales contestaron que la edad o etapa en la que se ve una disminución en la adherencia al tratamiento es en la adolescencia. Las causas que ellos relacionan con este descenso en la adherencia son, en el caso del kinesiólogo, a una lucha por la independencia y a que muchas veces trasladar la responsabilidad de los padres al paciente es todo un trabajo y hay que acompañarlos hasta determinada etapa⁴⁰. La Médica lo relaciona también con lo que manifiestan los mismos pacientes M: “a veces los mismos chicos te dicen, ya estoy cansado, no me lo estoy haciendo o el flutter me lo hago solo una vez por día no dos...M: ” y esto se lo adjudican al hecho de “no tener ganas, falta de tiempo, estar cansados de hacer siempre eso, todos los días...”. Con respecto a si hay alguna diferencia en la adherencia al tratamiento entre mujeres y varones, no encontraron diferencias notorias.

En cuanto a la relación de la adherencia respecto a la clase social y formación de los padres, el kinesiólogo lo relacionó totalmente con que las personas con mayor nivel de instrucción tienden a adherir más al consejo profesional y que la gente con carencia económica tiene más dificultades para llevar un tratamiento diario. La Neumóloga también manifestó que se relaciona con que aquellos que tienen más accesibilidad a todos los recursos pueden ser un poco más adherentes, y agregó que una forma de también evaluar la adherencia es con la concurrencia, pero que a veces los pacientes no pueden viajar por cuestiones económicas. También afirma que el entendimiento de la patología es fundamental.

Al preguntar si a lo largo de estos años hay algún método, al que el considere, que los pacientes tienen mejor adherencia la respuesta fue la siguiente: L.K: “Creo que el secreto, no puedo decir que determinado método es el mejor para la generalidad pero si creo que el trabajo del kinesiólogo respiratorio en F.Q es determinar a que

³⁹ Segal E., Fernandez A, Rentería F. **Fibrosis Quística**. Ediciones Journal. 2004. pag 213.

⁴⁰ Williams, B, Somnath M, Dowell J, Coyle J. << From child to adult: An exploration of shifting family roles and responsibilities in managing physiotherapy for cystic fibrosis>> en: **Social Science & Medicine**; Escocia, Reino Unido. Año X, N° 65, 2007. pag 213-225

pacientes beneficia que método, encontrar el método con el que se sienta mas cómodos. Uno tiene que tratar de pautar, sobre todo a nivel de adolescentes, que ya tienen mas decisión propia, de pautar un método que les sea conveniente”.

Otra pregunta relacionada con la adherencia y la problemática con respecto al abordaje kinesiológico fue sobre la actitud en general de los padres ante el tratamiento, si estos tienden a seguirlo pese a que los niños lloren o no les guste. La respuesta fue que a su parecer tiene más que ver con la educación, de como se educó a los hijos, porque el tratamiento de kinesiología es parte de cualquier método de educación. Y que si uno educa a partir de los cinco años de edad va a tener mayores dificultades en cuanto a incorporarle una metodología de trabajo que si lo hace de meses, pero que cree que el secreto radica en la constancia de trabajo e ir sabiendo sobrellevar los cambios que va a atravesar el niño desde el nacimiento hacia la adolescencia que no es el mismo chico que a temprana edad.

Otro punto importante que surgió en la entrevista fue el valor que tiene la información de los padres, el centro cuenta con una página que promueve la difusión de la patología y conocimiento de los tratamientos y también se han dado cursos para el entrenamiento de todos los aspectos, no solo de la kinesiología. El fundamento de esto es que, como bien dijo el Licenciado, “el conocimiento tiene como base el fortalecimiento de la adherencia, lo que no se conoce no se tiende a cuidar”.

En la entrevista a la Neumonóloga además de lo anteriormente desarrollado surgió preguntarle en que partes del tratamiento global ella observa menor adherencia y la respuesta fue M:”Generalmente y por las reuniones que tenemos, siempre tenemos falencias en la kinesiología, es un tratamiento de una enfermedad crónica y es todos los días” y al preguntar sobre el tratamiento en el que mayor adherencia se observa la respuesta fue, en las nebulizaciones y en la toma de las enzimas. En cuanto a su opinión sobre la influencia de la adherencia de los padres al tratamiento, contestó que es variable, que se encuentra con gente que hace todo y tiene buen resultado y otra que hace todo y no tiene la mismo resultado, pero su concejo es siempre que teniendo una buena adherencia al tratamiento les tiene que ir mejor.

Cabe mencionar que ambos profesionales participaron en la autoría del libro Fibrosis Quística de editorial Journal año 2004 y participarán en el 1º Congreso nacional de Fibrosis Quística de Abril del corriente año.

El siguiente cuadro se realizó a partir de la organización y comparación de los datos obtenidos de la detalla lectura, transcripción y análisis de la entrevistas realizadas a dos profesionales del Centro Provincial de Fibrosis Quística de la ciudad de La Plata.

	Neumonóloga	Kinesiólogo
Antigüedad en la profesion	11 años	20 años
Experiencia en F.Q	Desde el año 2002	Desde el año 2002
Número de pacientes tratados	El centro cuenta con mas de 250 pacientes Mas de 60 en seguimiento	Alrededor de 250 pacientes
Intervalo de edad que se atiende	De recién nacidos a adultos.Estamos trabajando en un centro de transición para adultos	16 a 18 años. Despues se hace una transición al centro de adultos
Frecuencia de control	Pacientes de primera vez y recién nacidos 1 vez por mes durante el primer año. Según afectación, pacientes que andan bien 2 o 3 por año, mas afectados, mas frecuencia	Según la gravedad del cuadro. Mínimo 2 veces al año. Pacientes de mas compromiso posiblemente todos los meses
Forma en la que los padres concurren a control	Los dos papás. Mamás solas tambien. Muchas veces un familiar directo	Lo mas frecuente es la madre sola
Impotancia de concurrencia de ambos padres	Es importante que esten los dos papás, que trabajen los dos y tambien si puede venir otro familiar directo, porque a veces se quedan a cargo de los nenes, se encargan del tratamiento y es bueno que esten al tanto de que se trata	En las enfermedades cronicas la asistencia del paciente no solo una persona tiene un impacto emocional y cotidiano de responsabilidad diferente si es compartido. Entender la enfermedad y acompañar a madres, padres , grupo familiar tiene un impacto sobre la adherencia
Entrenamiento a partir del diagnostico	Una vez confirmado ve a todo el equipo para explicarles el tratamiento. Una vez hecho el diagnostico, empieza el tratamiento	Se la entrena para continuar el tratamiento en el hogar
Medicación o Tratamiento kinesiológico general	En general tienen común para todos, acorde a la edad	Hay una guía de seguimiento, utilizamos tecnicas pasivas que se le enseñan a la familia. A partir de que el chico puede hacer maniobras espiratorias se incorporan dispositivos. Es todo un proceso hasta la independencia absoluta
Edad de disminucion de la adherencia	En la adolescencia si no hay supervision ahi siempre hay un poco de dejadez en cuanto al tratamiento.	La adolescencia
Posibles causas de descenso de la adherencia en la adolescencia	A veces los mismos chicos te dicen; estoy cansado, no me lo estoy haciendo. No tener ganas, falta de tiempo, cansados de hacer lo mismo todos los dias	Una lucha mas por la independencia. Muchas veces trasladar la responsabilidad de os padres a los hijos es todo un trabajo y hay que acompañarlo hasta determinada etapa
Relacion de la adherencia con respecto al género	En eso nunca encontramos diferencia	No hay nada notorio
Relacion de la adherencia con respecto a la clase social y formacion de los padres	Aquellos que tienen mas accesibilidad a todos los recursos pueden ser un poco mas adherentes, una forma de evaluar la adherencia es tambien si concurren, algunos no pueden viajar. El entendimiento de la patologia es importante.	Totalmente, la gente con mayor nivel de instrucción tiende a adherir mas al consejo medico. La gente con carencia economica tiene dificultades para llevar a cabo un tratamiento diario.

Análisis de las entrevistas a los pacientes adultos

El siguiente análisis corresponde a las entrevistas realizadas a tres pacientes adultos con Fibrosis Quística (F.Q). Como introducción a las mismas se puede decir que, en cuanto al origen de la enfermedad los tres pacientes entrevistados coincidieron al decir que el mismo es genético. Al preguntar sobre la etiología de la misma los pacientes 1 y 3 no pudieron dar una respuesta clara y completa, sin embargo sí hicieron referencia al desbalance de iones y tenían claro que el mismo es el que en parte genera las consecuencias sistémicas, lo que no nombraron en ningún momento fue la participación de la proteína CFTR en la patología. La paciente 2 por el contrario manifestó no conocer la respuesta.

Con respecto al registro personal de los síntomas, importante desde el hecho de que es común que los pacientes crónicos tiendan a normalizar y darle mínima importancia a los síntomas mas frecuentes⁴¹, mostró que el más conciente sobre la sintomatología característica es el paciente 3. El mismo detalló: el exceso de secreciones respiratorias, las molestias digestivas al no tomar las enzimas, la piel salada y la dificultad para aumentar de peso.

Los pacientes 1 y 2 también se refirieron a las secreciones bronquiales, pero con respecto a la dificultad en el aumento de peso, la paciente 2 manifestó no percibir anormalidad en ese aspecto, y el paciente 1 sí, comentando el seguimiento quincenal con nutrición. A su vez al determinar los valores del IMC de cada uno de los tres, la paciente 2 presentó un índice de masa corporal (IMC) de 19.65 mientras que los otros dos presentaron paciente 1: 24.38 y paciente 3: 23.66 a pesar de estar los tres dentro de los parámetros de peso Normal, la paciente 2 es la que presenta menor índice.

Al momento de preguntar sobre el tratamiento kinésico, la mejor adherencia fue la del paciente 1, quien realiza el tratamiento kinésico dos veces por día^{42,43}, con la correspondiente nebulización y Acapella. El mismo no recordaba el nombre del ejercicio que practica como parte del tratamiento kinésico ya que lo realiza de manera "inconciente" pero al describirlo se concluyó conjuntamente que se refería al ciclo activo, también resultó ser el que más en claro tenía los pasos del mismo y la función de cada una de las etapas. No así los pacientes 2 y 3 que realizaban el ejercicio una vez por día en el caso del paciente 3 y menos de una vez por día en el caso de la

⁴¹ E. Segal, A. Fernández, F. Rentaría. **Fibrosis Quística**. Ediciones Journal. 2004. pag 487

⁴² Myers, L. Horn, S. <<Adherence to Chest Physiotherapy in Adults with Cystic Fibrosis >> en: **Journal of Health Psychology**; Londres, Inglaterra. Año XI, N° 6. 2006. pag 915-926

⁴³ E. Segal, A. Fernandez, F. Rentaría. **Fibrosis Quística**. Ediciones Journal. 2004. pag 213

paciente 2. A su vez el único que no utiliza como parte de la Kinesio habitual algún tipo de dispositivo es el paciente número 3. Los otros dos pacientes utilizan la Acapella.

El momento en el que realizan la Kinesiología y se hacen la nebulización los tres pacientes, es por la mañana, antes de comenzar con las actividades del día ya sea por consejo médico o kinésico. El paciente 1 repite el tratamiento también por la tarde-noche.

Los tres expusieron que el tratamiento les lleva mucho tiempo y que implica una organización previa para poder realizarlo antes de comenzar con las obligaciones como trabajo o facultad. En el caso del paciente 1 (cuando no está exacerbado) entre el tiempo de la nebulización y de la Acapella necesita cerca de 2 hs, mientras que al paciente 2 le lleva 1 hora y al paciente 3, 1 hora y media. Algo a tener en cuenta es que los tres pacientes realizan tratamientos diferentes, el paciente 1 realiza el siguiente: puff de Salbutamol, a continuación 25 minutos de nebulización con solución hipertónica, como siguiente paso Acapella, por 45 minutos como parte de la kinesiología respiratoria variando las resistencias para la espiración y por último 10 minutos de nebulización con Pulmozyme, para expectorar utiliza el Huff. Todos estos tiempos se incrementan en los momentos de exacerbación y en el caso de este paciente hay que tener en cuenta que cada 28 días utiliza 28 días Tobramicina lo cual implica sumar otra nebulización de media hora de duración aproximadamente por cada tratamiento, y en el caso de estar exacerbado realiza tres tratamientos por día.

La paciente 2 se nebuliza con Pulmozyme unos 10 minutos, a continuación el puff y 20 minutos de ejercicios respiratorios o Acapella, en el caso de esta paciente al relatar los tiempos o pasos del tratamiento no fue muy precisa, deteniéndose varias veces para pensar si realmente era de esta forma la manera en la que realizaba la rutina de tratamiento, por lo cual también se deduce que no es una rutina tan habitual como debería serlo. En el caso del paciente 3 realiza solo una vez por día el tratamiento realizando 15 minutos de nebulización con Pulmozyme, a continuación un puff luego del cual debe permanecer 30 minutos sin seguir con el siguiente paso que son los ejercicios respiratorios, los mismos le llevan 20 minutos. Lo que si realiza este paciente es actividad física, 2 veces por semana. La paciente 2 también realiza actividad física pero con un mínimo de 2 veces por semana, y el paciente 1 no realiza.

Los tres pacientes coincidieron en la percepción del decaimiento y acumulación de secreciones, falta de apetito y malestar general es por no realizar la kinesiología. El paciente 3 manifestó que no deja de realizarla pero sí ocurre, que circunstancialmente, la realiza solo una vez por día, pero que el cambio lo percibe rápidamente.

Un factor común a lo largo de toda la entrevista fue la manifestación de la falta de tiempo, o mejor dicho del tiempo que les toma a los pacientes realizar el tratamiento. Los pacientes 2 y 3 sobretodo, manifestando que el trabajo les demanda gran cantidad de horas y que se les dificulta acomodar en el día el tratamiento; que al momento de realizarlo se encuentran cansados, con falta de ganas, que lo van dejando pasar hasta que lo dejan de hacer y cuando se sienten mal , lo retoman o también cuando van al control con neumonología y en la espirometría se manifiesta el descenso en el rendimiento.

El paciente 1 no trabaja pero cursa en la universidad, con una frecuencia de 3 veces por semana y tiene múltiples actividades relacionadas con la misma, pero estas no implican que deba estar necesariamente fuera de su hogar y que puede a veces realizarlas mientras se hace las nebulizaciones o utiliza la Acapella, esto facilita a mi parecer, la posibilidad de tener mas continuidad y frecuencia en el tratamiento.

La paciente 2 manifestó claramente haber tenido “muchas veces” ganas de abandonar el tratamiento global, no solo la kinesiólogía, sino por el hecho de sentirse cansada de hacer siempre lo mismo, de que siempre sea igual. El paciente 1 manifestó que le ha pasado pero que finalmente lo ve como un medio para una mejor calidad de vida y para poder seguir realizando todo lo que hace, y el paciente 3 manifiesta que lo que le pasa es que lo “pone en un tercer plano” y día a día va dejando de realizarlo hasta que finalmente vuelve a empezar pero este sentimiento generalmente se relaciona con demanda laboral y estrés.

Al realizar estas tres entrevistas, a personas sumamente diferentes, con realidades diversas me encontré con que los tres viven su tratamiento global de distinta manera, y que eso se refleja claramente en la adherencia que tienen hacia el mismo, no solo en el aspecto kinésico. A mi parecer, luego de analizar las entrevistas considero que esto se relaciona con la contención familiar de cada uno y la vivencia y conciencia sobre la patología que padecen. En el caso del paciente 1 la confirmación de su diagnóstico fue a los 3 años, su familia en ese momento vivía en Pringles y por consejo del pediatra lo llevaron a La Plata. Con la presunción de que el paciente era celíaco, consultaron a un gastroenterólogo reconocido quien lo derivó inmediatamente con el Dr. Segal, neumonólogo, y finalmente se le diagnosticó Fibrosis Quística. A partir de ese momento la familia comenzó con el tratamiento completo y hasta el día de hoy los padres son quienes se encargan de realizar los trámites de la medicación, nebulizador, etc. viajando una vez por mes a la ciudad. A su vez el paciente estudia en La Plata y sigue atendándose con el equipo del hospital de niños Sor Ludovica pero de manera privada, tiene controles quincenales con nutrición y con Neumonología

mensualmente. De los tres pacientes es el que toma más medicación y en gran medida como método preventivo. A su vez es el único que porta una bacteria llamada Nocardia, la cual es muy poco habitual en pacientes con Fibrosis Quística, para la cual toma otro tipo de medicación que no toman el resto de los pacientes y se realiza cultivo de esputo más frecuentemente. Cuando relata su actividad diaria pone de manifiesto los cuidados que tiene para evitar contagio de infecciones como podría ser gripe, etc. teniendo una frecuencia de cursada menor al resto, evitando lugares con mucha cantidad de gente y poca ventilación, lavándose las manos continuamente, esterilizando los dispositivos necesarios para el tratamiento, y evitando el contacto con personas que presenten síntomas de infección, además de no ir al hospital o clínica, por consejo médico. Este paciente tiene contacto constante con su equipo de salud y recibe atención desde el área de psicología. Pese a los controles tan frecuentes este paciente realiza actividades recreativas, tiene grupo de estudio, vida social muy activa, pero con las precauciones que requiere su condición. Después de analizar todos los datos y compararlos, concluyo que este es el paciente que mejor adherencia tiene al tratamiento kinésico, pese a no ser el que mejor estado general de salud presenta.

En la paciente 2, a diferencia de los otros dos pacientes, la confirmación de su diagnóstico fue a los 14 años, y la única sintomatología que presentaba para la presunción de la Fibrosis Quística era la respiratoria, pasando por muchas infecciones e internaciones hasta que finalmente se la diagnosticó y se abordó la patología. A lo largo de la entrevista, reiteradas veces la paciente manifiesta la carga que le representa la rutina del tratamiento y el hecho de tener que realizar las nebulizaciones y concurrir a las consultas. Las consultas con neumonología las realiza cada 15 días por presentar una infección crónica con estreptococos y su tratamiento y seguimiento desde kinesiología es muy pobre, manifiesta prácticamente no realizar los ejercicios correspondientes, manteniendo sí las nebulizaciones y la terapia inhalatoria. El contacto con su kinesiólogo no es muy frecuente y las condiciones en las que lo consulta es por estar pasando por un período de exacerbación o por indicación médica, a pesar de eso tiene buena relación y manifiesta que cuando comienza las sesiones y con la motivación de realizar los ejercicios desde el kinesiólogo los continúa en el hogar y siente la mejoría, pero al abandonar las sesiones vuelve a dejar de realizar el tratamiento correctamente. A su vez trabaja en un supermercado en el cual está constantemente en contacto con muchas personas durante varias horas lo cual implica una exposición constante a las infecciones, sin tomar ninguna medida de protección para evitarlas; esta paciente vive con sus padres y no realiza ningún tipo de actividad recreativa, refiriendo que finaliza la jornada laboral muy cansada y sin ganas, su vida

social no es muy amplia y en su discurso se denota la falta de interés general en todos los aspectos, el caso de esta paciente es el que a mi parecer presenta menor grado de adherencia al tratamiento y lo relaciono con el estado emocional que puede percibirse en ella y su discurso. Algo a tener en cuenta es que esta paciente fue diagnosticada en la edad en la que menor adherencia kinésica se percibe y la contención de sus padres de acuerdo a lo hablado en la entrevista, es bastante pobre.

Por último el paciente 3 es el único que vive en pareja y a su vez es el mayor de los tres.

Al igual que en el caso del paciente 1, este fue diagnosticado a las 3 años por el Dr. Segal y con la previa consulta a un gastroenterólogo por la sospecha de celiaquía. Desde la familia la contención y mayor participación en los tratamientos fue desde la mamá y el paciente la nombra varias veces a lo largo de la entrevista haciendo referencia a situaciones de su infancia frente al tratamiento. La adherencia de este paciente podría entrar en el rango de regular ya que realiza solo una vez por día los ejercicios respiratorios y no tiene muy en claro el tipo de ejercicios que debe realizar entre otras. Manifestando tener períodos en los que abandona el tratamiento para después retomarlos en general a posteriori de una consulta con el neumonólogo en la que la espirometría muestra un descenso en el rendimiento. Es el paciente que mejor estado de salud general presenta y el único que realiza actividad física. Este paciente también trabaja y no manifestó en la entrevista tener cuidados particulares relacionados con su patología. Su contacto con kinesiólogos es solo al ir al control trimestral en La Plata, y es paciente del Hospital Rossi lugar al que fue derivado al cumplir la edad adulta.

A lo largo de la recolección de datos tuve la oportunidad de hablar tanto con la mamá del paciente 1 como con la mamá del paciente 3, ambas tenían amplio conocimiento de la patología de sus hijos y manifestaban la importancia de la kinesiología y lo que representó en la vida familiar de cada uno el hecho de estimular el hábito de realizar el tratamiento. La diferencia que observé, qué se puede reflejar en la adherencia actual de los chicos, fue que en el caso del paciente 1 la contención familiar existió siempre y es de ambos padres, y en el caso de la mamá sabe cada uno de los pasos del tratamiento que realiza el hijo aún hoy y que medicaciones esta utilizando así como todo lo referente a su estado de salud , ambos están en permanente contacto con él, viajan mensualmente para encargarse de los trámites de la obra social y mantienen todos los gastos del paciente en La Plata. Esto, en parte, también implica que el paciente no se haga cargo de determinados responsabilidades, a pesar de tener 23 años, relacionadas a la enfermedad, pero por otro lado es el mas

conciente de su patología y los cuidados correspondientes y también hay que señalar que al informarle sobre el certificado de discapacidad y los beneficios del mismo inmediatamente hizo las averiguaciones correspondientes para tramitarlo. A pesar de vivir en diferentes ciudades la presencia de los padres es sumamente activa.

Por otro lado la mamá del paciente 3 también estaba muy informada sobre la patología de su hijo y estaba al tanto de la importancia de seguir los tratamientos indicados pero a diferencia del caso anterior, este paciente tiene más hermanos, no es el más grande y algo a tener en cuenta es que los padres a partir del diagnóstico dejaron de convivir asumiendo el tratamiento solamente la mamá. Esta mamá trabajaba gran parte del día, no como en el caso del paciente 1 en que la mamá es ama de casa y el otro hermano del paciente es 7 años menor que él. Por lo cual el tiempo que podía dedicarle al tratamiento de su hijo no era probablemente el mismo que en el primer caso.

La postura de los pacientes frente al tratamiento, la participación de la familia a partir del diagnóstico y el seguimiento desde los centros de atención se reflejan en la adherencia que los pacientes resultan tener. Lo que los pacientes manifiestan con respecto a los aspectos negativos del tratamiento kinésico coincide con lo que pueden percibir los profesionales entrevistados y con lo resultante de estudios relacionados con esta problemática.^{44 45}

⁴⁴ Myers, L. Horn, S. <<Adherence to Chest Physiotherapy in Adults with Cystic Fibrosis >> en: **Journal of Health Psychology**; Londres, Inglaterra. Año XI, N° 6. 2006. pag 915-926

⁴⁵ Williams, B, Mukhopadhyay, S, Dowell J, << Problems and solutions: Accounts by parents and children of adhering to chest physiotherapy for cystic fibrosis>>en: **Disability and Rehabilitation**, Dundee, Reino Unido. Año XXIX, N° 14. 2007. pag 1097 – 1105

El siguiente cuadro es el resultado de la organización y comparación de los datos, que surgieron de la detallada lectura, transcripción y análisis de cada una de las entrevistas que se realizó a tres pacientes adultos.

	Paciente 1
Conocimiento sobre el origen de la patología	Es de nacimiento.Hay un gen que está mutado
Causa de la enfermedad	Que las secreciones, como hay mal balance entre Na y "no sé que otra cosa", se hacen mas espesas y eso lleva a que el moco se estanque y se infecte.
Registro personal de los síntomas	Primero aparte de las secreciones el tema del peso. Todo lo que va de la mano con eso, los mocos con la nutrición.
Tipo de ejercicios y dispositivos utilizados para la kinesiología respiratoria(K.R)	Hago la Acapella,Espiración forzada cuando quiero toser, huff cuando toso.Ciclo activo (por deducción conjunta)
Momento en el que realiza	Cuando me levanto a la mañana y despues a la tardecita. Hago los dos
Percepcion de los cambios al no realizar la K.R	Yo lo hago 2 veces por día, todos lo días, si no la hago me siento mal, se me acumula el moco y me siento mal A veces se me acumula el moco y expectoro con sangre
Factores que dificultan la realizacion del tratamiento	El tiempo es todo, para mí.
Participacion y seguimiento del kinesiólogo	Y sí, son re importantes. Lo que pasa que cada vez que lo veo, vengo haciendo viendo lo que me dijo que haga entonces era como que estaba bien.
Sentimiento de deseo de abandono de tratamiento	
Apoyo ante deseo de abandono de tratamiento	

Paciente 2	Paciente 3
Es genética, los dos papás portadores	Enfermedad genética
No sabe responder	Hay un problema, deformación en el Cl y Na, que hace el moco mas espeso, se obstruyen las vías digestivas, pancreas y en los pulmones, hace que se adhiera el moco al pulmón y cause problemas
Cuando me agarra la bacteria no tengo ganas de hacer nada. Solo en los pulmones, o por la tos con respecto a las enzimas no noté diferencia	El tema del moco, de la sal, la piel mas salada, dolores de panza si no tomo la medicación de la parte digestiva, no soy de subir mucho de peso.
Ciclo activo y uso la Acapella tambien y espiración forzada lo tengo	Ahora respiración abdominal y drenaje autogénico. Tambien deporte, salgo a correr.
A la mañana antes de ir a trabajar	El kinesiólogo me aconseja hacerlo a la mañana.
Cuando no lo hago ando con el pecho cerrado, tengo tos	Me siento mas cansado, dormís mal, influye en todo.
El tiempo. Me lleva un motón la nebulización y las ganas también, eso es lo mas importante.	El tema del trabajo, el tema de entrar temprano y todo eso influye
Si, tenés a alguien atrás diciendote, hacelo. El me retaba y me lo hacia hacer igual . Yo sola no lo hago, yo se que lo tengo que hacer sino él me va a retar	Es importante, hay veces que uno no lleva el tratamiento al pie de la letra y enseguida salta. El kinesiólogo tiene que estar ahí para retarnos si no hacemos algo o explicarnos un ejercicio o que tenemos que hacer
Si, un montón de veces, todo, no solo la kinesio. Por que te cansa, siempre lo mismo	No, es que te dan ganas de dejarlo, va pasando el día a día tenes mucho trabajo y lo ponés en tercer plano y de golpe un día dice bueno me pongo las pilas y retomás
Del médico, que me explicaba	De la familia o cuando voy a La Plata cada 3 meses, salta y la espirometría empieza a bajar

Análisis de las encuestas

Las encuestas fueron administradas a pacientes con Fibrosis Quística. Con la ayuda de dos profesionales que trabajan con esta patología, con el fin de poder guiar las mismas y aclarar las dudas que pudieran surgir.

La muestra estuvo constituida por 12 pacientes. Las edades fueron las siguientes: Paciente 1, dieciséis años; Paciente 2, treinta años; Paciente 3, cinco años, Paciente 4, veintiocho años; Paciente 5, diez años; Paciente 6, veintidós años, Paciente 7, nueve años; Paciente 8, veintitrés años, Paciente 9, cinco años; Paciente 10, veintidós años; Paciente 11, nueve años; Paciente 12, tres años.

La variable de estudio es la Adherencia al tratamiento para definir esta variable se tuvieron en cuenta quince preguntas y en base a la respuesta de cada una se estableció una grilla dentro de la cual se clasificó el tipo de adherencia. Esta podía ser Buena, Regular o Mala. Dentro de las preguntas se incluía tipo de tratamiento, frecuencia diaria, formación de los padres en cuanto a la patología, conocimiento de las técnicas empleadas para la kinesioterapia y forma de administrarla.

Los medios mediante los cuales generalmente se mide la adherencia al tratamiento son los estudios clínicos, abordaje psicológico y asistencia a los controles por la dificultad en su definición y medición^{46 47}. Debido a las dificultades para obtener este gran volumen de información en este estudio la medición se realizó mediante una encuesta donde se preguntó sobre la frecuencia de tratamiento y también se incluyeron preguntas que implicaban conocimiento por parte del paciente o responsable a cargo de información relacionada a su tratamiento y patología, ambos puntos importantes para la estimación de la misma. El resultado fue que de los doce pacientes siete entraban en el rango de Buena adherencia, siendo estos los números 2, 3, 5, 7, 8, 10, 11. Regular adherencia los pacientes 4 y 12 y Mala los números 1, 6 y 9. Los pacientes que resultaron tener Mala adherencia son pacientes que dentro de otras respuestas manifestaron por ejemplo que no realizan la kinesioterapia o que la realizan pero con uno o menos de un tratamiento diario. Dos de estos pacientes tienen edad de realizar el tratamiento por sus propios medios, por lo cual, se deduce que la transición de la responsabilidad sobre el mismo ya no le corresponde a los padres. En el caso de los de Regular adherencia, esto radica básicamente en el hecho de que no realizan la cantidad de tratamientos diarios recomendados.

⁴⁶ Kettler L, Sawyer S, Winefield M, Greville H. << Determinants of adherence in adults with cystic fibrosis>> en: **Thorax**, Adelaide, Australia. Año LVII, N°5, 2002. pag 459-464

⁴⁷ Lask, B. << Non-adherence to treatment in cystic fibrosis>> en: **Journal Of The Royal Society In Medicine**, Londres, Inglaterra. Año XXI, N° 87.1994. pag 25-27

Al preguntar sobre el tipo de técnica respiratoria empleada a la hora de realizar la kinesiología, se obtuvieron los siguientes resultados: la elegida por la mayoría de los pacientes fue el drenaje postural; los pacientes que no utilizan esta técnica puede relacionarse con el hecho de que parte no tienen la edad suficiente para realizarlo y que uno de los pacientes no realiza directamente ninguna de las técnicas, por si misma, salvo en caso de internación.

Otra de las respuestas en la que la mayoría coincidió fue en el uso de las posturas de drenaje postural a la hora de realizar la kinesiología y de las técnicas manuales pasivas siete respondieron que utilizan las vibraciones y ocho también la percusión, se debe tener en cuenta que esta pregunta podía tener mas de una respuesta ya que las técnicas las elije el paciente o responsable a cargo en conjunto con el kinesiólogo según la etapa en la que se encuentre el paciente y la aceptación del mismo a la técnica, algunas pueden también realizarse en forma conjunta.

Con respecto a la edad de confirmación de diagnóstico de los pacientes de la muestra, los pacientes 1, 3, 5, 9, 11 y 12 fueron diagnosticados dentro del primer año de vida, factor relacionado posiblemente a que los pacientes nacieron con síntomas como, ileomeconial o insuficiencia pancreática exócrina, ó a que se les realizó la pesquisa dentro de la 24 hs de nacidos con la posterior toma a los 25 días.

En el caso de los adultos, el principal motivo podría ser que no había tanto conocimiento sobre la patología. Los pacientes 4 y 8 fueron diagnosticados a los tres años, el paciente 10 a los dos años, el 6 a los catorce años y el 3 a los seis años. A la mitad de ellos se los diagnosticó inicialmente como celíacos por lo cual se deduce que presentaban sintomatología nutricional y/o episodios respiratorios.

El diagnóstico del resto de los pacientes se realizó mediante el test de sudor o por examen genético de lo cual también se deduce que las manifestaciones que tuvieron se relacionaron con la parte respiratoria y/o nutricional.

En cuanto a la nutrición de los pacientes Los pacientes 5, 9 y 12 reciben alimentación vía sonda o botón, además de vía oral. El déficit nutricional y de crecimiento es frecuente y se produce por una combinación de varios factores: el incremento de la demanda calórica por las infecciones respiratorias crónicas, el trabajo respiratorio, la enfermedad pulmonar crónica, la mala digestión con mala absorción intestinal y la falta de apetito por inflamación pulmonar activa⁴⁸.

Las modalidades de internación se dividen entre centro y domicilio. Lo cual está principal e íntimamente relacionado con el modo de administración de los

⁴⁸ Castañón C, Rentería F y Col. <<Consenso Nacional de Fibrosis Quística>> en: **Archivo Argentino de Pediatría**, 2008. pag 01-52

antibióticos, de hecho los que más internaciones domiciliarias presentan son los pacientes adultos. La mayor parte de las internaciones son por causa de exacerbaciones y otro de los motivos por los cuales se decide muchas veces hacer la internación domiciliaria es para evitar el contagio de bacterias características de esta patología.

Otro factor que influye es el de los recursos del paciente ya que en el centro de atención recibe toda la medicación y está monitoreado por el equipo de salud, lo cual es más difícil de lograr en la modalidad domiciliaria si no se tienen los recursos económicos necesarios o la cobertura de estos servicios. Solo un paciente no ha sido internado desde su nacimiento.

La frecuencia de controles está dividida en un control mensual, al cual concurren la mitad de los pacientes. Este grupo está compuesto por pacientes que tienen exacerbaciones con frecuencia y/o más déficit nutricional u otro tipo de complicación. El otro grupo está formado por pacientes que concurren cada 3 meses y esto se relaciona con el hecho de que presentan un estado de salud general bueno o estable. En el caso de los pacientes 1 y 9 que se relaciona con que presentan una mala adherencia al tratamiento global y el control o atención coincide generalmente con una exacerbación.

En cuanto a la última internación, relacionada con la patología que estos pacientes tuvieron, se dividió en 3 periodos. El primer periodo de 0 a 3 meses, dentro del cual se encuentran los pacientes 1, 7, 9 y 12. Un segundo periodo de 4 a 9 meses dentro del cual se encontraron los pacientes 5, 6 y 11. Por último un tercer periodo de más de 10 meses encontrando en el mismo a los pacientes 2, 4, 8 y 10 coincidentemente este último grupo está conformado por adultos. El paciente 3 acorde a la encuesta nunca estuvo internado.

El único paciente que presenta una patología asociada a la enfermedad de base es el paciente 1 que padece de Diabetes.

Con respecto a la actividad física ocho de los pacientes realizan. Tres de ellos más de dos veces semanales dentro de las cuales están incluidas las clases de educación física de los colegios y el resto 2 veces por semana. Para el resto de las actividades, siete de estos pacientes estudian, cinco están en edad escolar y dos concurren a la Facultad, tres de los adultos trabajan, y de los otros dos pacientes, uno no concurre a ningún establecimiento, pese a encontrarse en edad escolar y el otro no tiene la edad obligatoria para comenzar. Este es un punto importante a tener en cuenta debido al tiempo que demanda realizar el tratamiento kinésico y como se debe adaptar el mismo el resto de las actividades y ritmo familiar. Muchas veces si nos

encontramos con pacientes con múltiples actividades extracurriculares o muchas horas de trabajo lo mas probable es que ese paciente tienda a disminuir su adherencia al tratamiento kinésico a menos que dentro de su rutina ya se haya establecido un tiempo predeterminado para poder llevarla a cabo, factor en el que el profesional debe hacer hincapié al aconsejar a la familia o adulto.

Al indagar sobre los estudios cursados por los padres, solo los del paciente 9 tenían cursados únicamente estudios primarios, y así también la madre del paciente 7. El resto del grupo de padres, cursaron, una parte estudios secundarios y la otra terciarios. Relacionándolo con el nivel de adherencia al tratamiento kinésico nos encontramos con que, el nivel de estudios de los padres, de este grupo, no influye de manera significativa en el grado de adherencia.

Nos encontramos con el hecho de que, en los casos en los que solo un padre trabaja, el porcentaje de buena adherencia es mayor, que en los casos en que ambos lo hacen. Esto se puede relacionar con que el padre que no trabaja puede dedicarle más tiempo al paciente y su tratamiento.

Del grupo encuestado once pertenecen a una Obra Social. Diez tienen tramitado el Certificado de Discapacidad. Coincide que el paciente número 9 no tiene ninguna de las dos cosas y el otro que no posee Certificado es el número 8, que no estaba informado sobre los beneficios del mismo.

Siete de los pacientes de este grupo reciben atención de salud privada, seguramente, esto se relaciona con que todos ellos pertenecen a una Obra Social. Sólo el paciente 9 recibe atención en el HIEMI y el resto de la muestra recibe otro tipo de atención.

En relación al grupo familiar, los tres pacientes con un nivel malo de adherencia cuentan con dos o más hermanos cada uno. En el grupo de buena adherencia solo dos pacientes cuentan con dos o más hermanos, el resto del grupo solo tiene uno. Esto favorecería a que el paciente cuente con la atención necesaria para realizar su rutina de tratamiento kinesiológico. En el caso de los de regular adherencia, uno de los pacientes cuenta con más de dos y el otro no tiene hermanos.

Solo el paciente 1 tiene un hermano que padece Fibrosis Quística. En cuanto a la presencia de antecedentes familiares de esta patología, los pacientes 5 y 9 respondieron afirmativamente.

Otra variable que en principio se pensó tener en cuenta fue la de las condiciones básicas de vida, para lo cual se debe contar con información relacionada con los ingresos, de acuerdo a la metodología utilizada en este trabajo eso no se pudo obtener. Luego de realizar las entrevistas a los profesionales y preguntar sobre la

influencia del nivel económico en la adherencia y sobre el acceso a la medicación e insumos, concluimos que para poder acceder a los tratamientos, medicaciones e insumos no es necesario tener un ingreso económico determinado, dado que estos recursos son brindados a nivel estatal mediante el certificado de discapacidad y/o por los centros de servicio de salud especializados⁴⁹. Lo que sí se debe tener en cuenta es que ambos profesionales coincidieron en que lo fundamental en este aspecto es la formación y educación de los padres para facilitar un mayor entendimiento de la patología y las necesidades que implica la misma.

⁴⁹ www.fibrosisquistica.org.ar/ley-11095.htm

Grilla

La siguiente grilla está organizada de acuerdo a las respuestas proporcionadas por los participantes. La misma esta conformada por las subvariables desarrolladas para la evaluación de la adherencia.

	Pcte 1	Pcte 2	Pcte 3	Pcte 4	Pcte 5	Pcte 6	Pcte 7	Pcte 8	Pcte 9	Pcte 10	Pcte 11	Pcte 12
Entrenamiento Fiar	Si	Si	Si	Si	Si	No	Si	No	Si	Si	Si	Si
Charla/Curso	No	Si	Si	Si	Si	No	No	Si	No	Si	Si	Si
Asociación	Si	Si	Si	Si	No	Si	No	No	No	Si	Si	No
Tratamiento Kine	Si	Si	Si									
Kinesio Solo	No	Si	No	Si	No	Si	Si	Si	No	Si	No	No
Kine a domicilio	No	Si	No	No	Si	No	No	Si	No	No	Si	Si
Kine en consul	No	No	Si	No	No	No	Si	No	No	Si	No	No
Kine los papás	No	No	Si	No	Si	No	Si	No	Si	No	Si	Si
No se kinesia	No	Si	Si	Si								
Kine con tecnicas	No	Si	Si	Si								
Frec. de Kine	0	2	2	2	2	1	2	2	1	2	2	2
Terapia inha	Si	Si	Si									
Dispositivos	Si	Si	No	No	Si	Si	No	Si	No	Si	Si	No
Nebulizacion	Si	Si	Si									
Frec. Nebu	1	3	2	2	2	1	2	3	1	2	2	2

Total Si	6	13	12	11	12	8	11	11	7	13	13	11
Total No	9	2	3	4	3	7	4	4	8	2	2	4
Resultado	Mala Adh	Buena Adh	Buena Adh	Regular Adh	Buena Adh	Mala Adh	Buena Adh	Buena Adh	Mala Adh	Buena Adh	Buena Adh	Regular Adh

Referencias

frecuencia kine	Si	No
	2-3 veces	0-1
frecuencia nebu	Si	No
	2-3 veces	0-1

Resultados

12 o más "Si"	Buena adherencia
entre 10 y 11 "Si"	Regular adherencia
menos de 10 "Si"	Mala adherencia

La siguiente tabla muestra en forma simplificada y comparativa los resultados de las encuestas realizadas para el presente trabajo. A partir de la organización, estudio, evaluación y relación entre los datos se realizó el análisis correspondiente a esta información.

Enc. N.	Edad	Peso	Talla	Edad Diagnostico	Pat asociadas	Pat 1	Alimentación	Internación
1	16	52	1.6	Nacimiento	Si	Diabetes	Via oral	Si
2	30	67	1.65	6 años	No		Via oral	Si
3	5	19	1.1	4 meses	No		Via oral	No
4	28	70	172	3 años	No		Via oral	Si
5	10	27.900	1.36	13 días	No		Sonda-oral	Si
6	22	46	1.53	14 años	No		Via oral	Si
7	9	40	1.4	9 años	No		Via oral	Si
8	23	68	1.67	3 años	No		Via oral	Si
9	5	13.300	1	1 mes	No		Botón-oral	Si
10	22	65	1.68	2 años	No		Via oral	Si
11	9	35	1.32	4 meses	No		Via oral	Si
12	3	15	0.87	10 meses	No		Sonda-oral	Si

Cant internac	Domiciliaria	Centro	Ultima inter	Hermanos	Cant	Padecen F.Q	Cant
0	10	23	0 a 3 meses	Si	3	Si	1
10	6	4	mas de 9 meses	Si	2	No	
0				Si	1	No	
1		1	mas de 9 meses	Si	3	No	
32	25	7	3 a 6 meses	Si	1	No	
5	4	1	3 a 6 meses	Si	2	No	
9		9	0 a 3 meses	Si	4	No	
5	5		mas de 9 meses	Si	1	No	
6		6	0 a 3 meses	Si	7	No	
5	4	1	mas de 9 meses	Si	1	No	
7	5	2	3 a 6 meses	Si	1	No	
5		5	0 a 3 meses	No		No	

Antecedent FQ fliares	Con quien vive	Trabajan los padres	Estudios Padre	Estudios Madre	Tiene OS	Cert de Discapacidad	Atencion de la salud
No	Grupo fliar completo	Uno	Secundarios	Secundarios	Si	Si	Otros
No	En pareja	Ambos	Secundarios	Secundarios	Si	Si	Privada
No	Grupo fliar completo	Uno	Terciarios	Terciarios	Si	Si	Privada
No	En pareja	Ambos	Terciarios	Terciarios	Si	Si	Otros
Si	Grupo fliar completo	Ambos	Secundarios	Secundarios	Si	Si	Privada
No	Grupo fliar completo	Ambos	Terciarios	Terciarios	Si	Si	Privada
No	Grupo fliar completo	Uno	Secundarios	Primarios	Si	Si	Privada
No	Solo	Uno	Secundarios	Secundarios	Si	No	Otros
Si	Grupo fliar completo	Ninguno	Primarios	Primarios	No	No	HIEMI
No	Grupo fliar completo	Ambos	Secundarios	Terciarios	Si	Si	Privada
No	Grupo fliar completo	Uno	Terciarios	Secundarios	Si	Si	Privada
No	Grupo fliar completo	Ambos	Secundarios	Secundarios	Si	Si	Otros

Habitacion	Dispone calefaccion	Material	Madera	Chapa	Otro	Entrenam Familiar	Charla/curso
Duerme solo	Si	1				Si	No
Duerme Acompañado	Si	1				Si	Si
Duerme solo	Si	1				Si	Si
Duerme Acompañado	Si	1				Si	Si
Duerme solo	Si	1				Si	Si
Duerme Acompañado	Si	1				No	No
Duerme solo	Si	1				Si	No
Duerme solo	Si	1				No	Si
Duerme Acompañado	Si		1	1		Si	No
Duerme solo	Si	1				Si	Si
Duerme solo	Si	1				Si	Si
Duerme solo	Si	1				Si	Si

Pert a Asociacion FQ	Neumonologico	Nutricional	Gastroent	Kinesico	Psicologico	Psiquiatrico	Otros	Frec de control
Si	1	1		1	1		1	Cada 3 meses
Si	1	1		1	1			Cada 3 meses
Si	1	1		1				Cada 3 meses
Si	1	1		1				Cada 6 meses
No	1	1		1				1 por mes
Si	1	1		1				1 por mes
No	1	1	1	1			1	1 por mes
No	1	1	1	1	1			1 por mes
No	1	1		1	1		1	Cada 3 meses
Si	1	1	1	1	1			Cada 3 meses
Si	1	1	1	1				1 por mes
No	1	1	1	1				1 por mes

Klogo a casa	Consultorio	Kinesian padres	No tiene Klogo	Se kinesia solo	No se kinesia	Cuantas veces por dia	Tose	Como tose
					1	Ninguna	Si	Sin Ayuda
1				1		2	Si	Sin Ayuda
	1	1				2	Si	Sin Ayuda
				1		2	Si	Sin Ayuda
1		1				2	Si	Sin Ayuda
	1			1		1	Si	Sin Ayuda
	1	1		1		2	No	Sin Ayuda
1				1		2	Si	Sin Ayuda
		1			1	1	Si	Sin Ayuda
	1			1		2	Si	Sin Ayuda
1		1		1		2	Si	Sin Ayuda
1		1				2	Si	Sin Ayuda

Expectoración	Ciclo activo	Dren autogenico	Dren postural	Percusión	Vibración	Terapia inhalatoria	Acapella	Flutter	Aerocámara
Si			1	1	1	Si	Si	Si	Si
Si	1		1	1	1	Si	Si	Si	No
Si			1	1	1	Si	No	No	Si
Si	1		1			Si	Si	Si	No
Si	1				1	Si	No	Si	Si
Si	1		1	1		Si	Si	No	No
No	1		1	1	1	Si	No	No	Si
Si	1					Si	Si	No	Si
No			1	1		Si	No	No	Si
Si	1		1			Si	Si	No	Si
Si	1		1	1	1	Si	No	Si	Si
No			1	1	1	Si	No	No	Si

Nebulizador	Máscara PEP	Frec nebulización	Estudia	Deporte	Colegio	Klogo	No hace	Frecuencia semanal	Actividad recreativa
Si	No	2	Si	1	1			Más de 2 veces por semana	No
Si	No	3	No	1				2 veces por semana	No
Si	No	2	Si	1	1			Más de 2 veces por semana	No
Si	Si	2	No	1				2 veces por semana	No
Si	Si	2	Si		1			2 veces por semana	No
Si	No	1	No	1				Más de 2 veces por semana	No
Si	No	1	Si				1		No
Si	No	3	Si					Menos de 1 vez	Si
Si	No	1	No				1		No
Si	Si	2	Si	1				2 veces por semana	Si
Si	No	2	Si		1			2 veces por semana	Si
Si	No	2	No				1		No

Instrumentos

Las siguientes son las preguntas realizadas en las entrevistas realizadas a lo profesionales

Preguntas entrevista a la Médica Pediatra Neumonóloga:

- ¿Cuántos años hace que ejerces la medicina?
- ¿Cuál es tu especialidad?
- ¿Cuántos años hace que te dedicás a trabajar con Fibrosis Quística?
- ¿Tenés un número aproximado de pacientes que hayas visto en estos años?
- ¿Cuál es el origen de la enfermedad?
- ¿Desde cuando se conoce la enfermedad?
- La incidencia en Argentina, ¿cuál es?
- ¿En qué tipo de población es mas frecuente?
- ¿Se sabe por qué afecta a este tipo de población?
- ¿Cuál es la frecuencia de control de los pacientes que vos ves?
- ¿Qué intervalo se atiende acá?
- ¿Y donde es el centro?
- Una vez derivado por la edad, ¿continúan el seguimiento o comunicados con el lugar al que lo derivan?
- En las consultas, en general, ¿los pacientes concurren con los dos papás, con uno? ¿Qué es mas frecuente?
- ¿Considerás que es importante la presencia de los dos o de más de un familiar?
- ¿A partir del diagnóstico a los papás se les da un entrenamiento?
- En cuanto a la medicación para las nebulizaciones, etc. ¿Tienen medicación en común todos los pacientes?
- ¿El Pulmozyme se usa siempre?
- ¿Es fácil el acceso de los papás para este tipo de medicación?
- ¿Por el certificado de discapacidad también pueden acceder, no?
- Ante estos problemas ¿Cuál es la actitud de los papas? ¿De perseverar, insistir de resignarse?
- Y eso, ¿se podría relacionar a la clase social o formación de los papas?

- ¿En que partes del tratamiento global se ve menor adherencia?
- ¿En la que más adherencia se ve?
- ¿Dentro de todas las partes del tratamiento?
- ¿En qué medida influye la adherencia de los papás al tratamiento?, tanto si son sobre protectores como lo contrario.
- ¿La sobrevida tiene relación con la clase de mutación del gen y con la adherencia o son variables independientes?
- En cuanto a las actividades diarias del paciente ¿se les recomienda que se escolarice? ¿Cuales son los aspectos positivos y negativos de esto?
- ¿Se hicieron trabajos de investigación en el país sobre Fibrosis Quística?
- ¿Ese trabajo lo hizo el equipo de este hospital?
- ¿En qué tratamientos notan más rápidamente la falla en la adherencia?
- ¿Eso se nota en los controles?
- ¿Mediante la espirometría lo controlan?
- De todos los tratamientos ¿hay alguno que consideren más relevante que otro para seguir al pie de la letra?
- ¿Hay una edad determinada en que descienda la adherencia en los pacientes?
- ¿En lo que es el traspaso de la asistencia de los papás a la independencia en ese sentido?
- ¿Sería importante entonces la formación de los papás sobre la patología?
- ¿Notás que varia la adherencia en si son chicos o chicas?
- ¿Y en relación a la clase social y formación de los padres?
- ¿Eso a que lo adjudican?

Preguntas realizadas en la entrevista al Licenciado en Kinesiología

- ¿Cuántos años hace que ejerces la kinesiología?
- ¿Hiciste alguna especialidad dentro de respiratorio?
- ¿Tenés el número aproximado de pacientes que hayas tratado ya sea tratamiento o controles?
- En general ¿cuál es la frecuencia de atención que tiene que tener el paciente?
- ¿Ustedes les dan un entrenamiento, una vez que tienen el diagnóstico; a los papás, familia?
- Una vez que los papás ya tienen el diagnóstico, y vienen a sesión, ¿viene la mamá, el papá, juntos? ¿Cómo se acercan?
- ¿Y a esa mamá se la entrena para continuar el tratamiento en el hogar?
- ¿Y vos, notás que influye el hecho que venga esa mamá sola o vengan ambos padres, después en el tratamiento?
- ¿Cuál es la actitud en general de los papás ante el tratamiento?, ¿Tienen pese a que el chico llore o no le guste, seguirlo?
- En cuanto al tratamiento. ¿Vos lo vas variando de acuerdo al paciente o tienen un protocolo para enseñarles los ejercicios e indicarlos?
- Son acorde a la edad, ¿no?
- Vos en estos años, ¿hay algún tratamiento, al que consideres, que los chicos tengan mejor adherencia, que la familia se adapte mejor?
- El abandono o disminución de tratamiento ¿se refleja rápido en el paciente?
- ¿Y notas que hay una edad en que la adherencia del paciente disminuye?
- ¿Eso a qué se atribuiría?
- En relación al sexo, ¿notas diferencia entre varones y mujeres, o es indiferente?
- Y la adherencia ¿notas que varía con respecto a la clase social, formación de los papás?
- En cuanto a la información ¿qué pasa con el hecho de que los papás, tengan completo acceso información?, ¿buscan que estén informados? ¿Qué aspectos negativos tendría ese acceso y cuales positivos?
- ¿Hasta que edad se hace el seguimiento de los pacientes en este hospital?
- ¿Se continúa el seguimiento?

Las preguntas que se presentan a continuación corresponden a las 3 entrevistas realizadas a los pacientes

Preguntas realizadas en la entrevista al Paciente 1

- ¿Sabes cómo se adquiere la enfermedad?
- ¿Y sabes qué es lo que causa la patología?
- ¿En vos qué síntomas notas propios de la enfermedad?
- ¿Cuánto pesás y cuánto medís?
- ¿Estás tomando algún medicamento ahora?
- ¿Y para la Nebulización qué usas?
- ¿Y las enzimas y vitaminas también, no?
- ¿Qué ejercicios y tratamientos haces de kinesio?
- ¿Ningún ejercicio respiratorio?
- ¿La acapella te la pones y haces respiración normal por la acapella?
- ¿Cuántas veces por día?
- ¿Estas exacerbado ahora?
- ¿Espiración forzada?
- ¿No haces ciclo activo, etc.?
- ¿Y huff?
- ¿En qué momentos del día haces la kinesio?
- ¿Cuanto te lleva en total?
- ¿Notás algún cambio cuando no haces la kinesio?
- ¿Qué factores consideras que influyen en poder hacer bien el tratamiento, con la frecuencia que se debe?
- ¿Considerás que la participación del kinesiólogo y el seguimiento son importantes?
- ¿De quiénes recibís apoyo para el tratamiento?

Preguntas realizadas en la entrevista a la Paciente 2

- ¿Sabés cómo se adquiere la enfermedad?
- ¿Y qué causa la enfermedad?
- Y a nivel celular, ¿sabes que es lo que pasa para que se tengan todas esas consecuencias?
- En vos, ¿qué síntomas notás?
- ¿Con el peso estás bien?
- ¿Cuánto pesás y cuánto medís?
- ¿Y cuánto te dura una infección?
- ¿Ya si estas con una infección haces la internación?
- ¿Y el cultivo te lo hacen seguido?
- ¿Y también la espirometría?
- ¿Vas cada dos semanas al medico?
- ¿Qué ejercicios haces de kinesiología?
- ¿Y haces espiración forzada para toser?
- ¿Y en qué momentos los haces?
- ¿Notás algún cambio cuando lo dejás de hacer?
- ¿Qué factores crees vos que influyen en no poderlo hacer?
- ¿Considerás que la participación del kinesiólogo y el seguimiento es importante?
- ¿En algún momento sentiste ganas de dejar el tratamiento?
- ¿Y de quién recibiste apoyo?
- ¿Y tu familia te ayuda con el tratamiento?

Preguntas realizadas en la entrevista al Paciente 3

- ¿Sabes cómo se adquiere la enfermedad?
- ¿Y sabes qué es lo que causa la patología?
- En vos ¿qué síntomas notas propios de la enfermedad?
- ¿Cuánto pesás y cuánto medís?
- ¿Qué ejercicios y tratamientos haces de kinesiología?
- Ahora no usás Acapella, ¿nebulizaciones?
- ¿Y en qué momentos del día lo haces?
- ¿Una vez por día?
- Entonces sí notás cambios cuando no haces la kinesiología.
- ¿Qué factores vos consideras que te influyen a la hora de poder hacer el tratamiento, esa cantidad de veces por día?
- ¿Cuánto tiempo te lleva más o menos la sesión, el tratamiento?
- Y esa cuando estás exacerbado, ¿la usás o siempre?
- Y mientras te haces la nebulización ¿podés hacer otras cosas?
- ¿Conseguiste el nebulizador y la medicación por la Obra social?
- ¿Mediante el Certificado de discapacidad lo tramitaste?
- ¿La medicación te la dan por IOMA también?
- ¿Vos tenés kinesiólogo en este momento?
- Así que toda tu atención es allá, ¿acá no?
- ¿Considerás que la participación del kinesiólogo y el seguimiento es importante?
- ¿En algún momento sentiste ganas de dejar el tratamiento de kinesiología?
- ¿La espirometría?
- Y en general en esos momentos, ¿tu familia te insiste para que vuelvas a hacer el tratamiento?

La siguiente encuesta es la realizada a los doce pacientes que participaron de este estudio.

Informacion General			
Fecha de Nacimiento			
Edad			
Peso			
Talla			
Edad de Diagnostico			
Patologias Asociadas	Si No	Cuales?	
Como se alimenta?	Via oral Sonda nasogastrica Botón gastrico		
Internaciones relacionadas con la patologia de base	Si No	Cuantas?	
Modalidad de internacion?	Domiciliaria En el centro de Salud	Cuantas?	Cuantas?
Ultima internación	Entre 0 y 3 meses 3 y 6 6 y 9 mas de 9		
Composicion Familiar			
Hermanos	Si No	Cuantos?	
Padecen Fibrosis Quistica	Si No	Cuantos?	
Antecedentes familiar de Fibrosis Quistica?	Si No	Que familiar?	
Con quien vive?	Madre Padre Otro familiar Solo		
Trabajan los padres?	Si No	Uno	Ambos
Estudios Cursados por padre	Primarios Secundarios Terciarios		
Estudios Cursados por madre	Primarios Secundarios Terciarios		
Tiene Obra social?	Si No		
Tiene Certificado de Disc?	Si No		
Atencion de la Salud	Privada HIEMI Otros		
Habitacion	Duerme solo Acompañado		
Dispone de calefaccion	Si No		
De que esta construida su vivienda?	Material Madera Chapas Otros materiales		
Recibieron los padres entrenamiento sobre la patologia?	Si No		
Concurrieron a algun curso o charla informativa?	Si No		
Son parte de alguna asociacion relacionada con la Fibrosis Quistica?	Si No		
Tratamiento Medico			
Que tratamientos hace?	Neumonologico Nutricional Gastroenterologico Kinesico Psicologico Psiquiatrico Otros		

Controles	
Con que Frecuencia va a control?	1 por mes cada 3 meses cada 6 meses 1 por año Mas de uno año
Tratamiento Kinésico	
(Exceptuando exacerbaciones)	
De que manera recibe tratamiento kinesico?	Va el kinesiologo a su casa Concurre al consultorio No tiene kinesiologo Lo kinesian los padres Se kinesia solo No se kinesia
Cuantas veces por dia?	1 2 3 Mas de 3
Tose?	Si No
De que manera tose?	Sin ayuda Con Ayuda
Expectora cuando tose?	Si No
Que tecnicas emplea al momento de la kinesiologia respiratoria?	Ciclo activo Drenaje autogénico Drenaje postural Percusion Vibraciones
Realiza terapia inhalatoria?	Si No
Dispone de Acapella?	Si No
Dispone de flutter?	Si No
Dispone de aerocámara?	Si No
Dispone de nebulizador?	Si No
Dispone de máscara PEP?	Si No
Con que frecuencia se nebuliza?	Menos de 1 vez por dia 1 vez por dia 2 veces por dia mas de 2 veces por dia
Actividades	
Estudia?	Si No
Que actividad fisica realiza?	Deporte En el colegio Con el Kinesiologo No realiza actividad fisica
Cuantas veces por semana?	Menos de 1 vez 1 vez por semana 2 veces por semana Mas de 2 veces por semana
Realiza alguna actividad recreativa?	Si No



Conclusiones

Conclusiones

A partir de lo analizado, estudiado y escuchado, en las entrevistas a tres pacientes adultos, dos profesionales y en las doce encuestas a pacientes y padres, se pudieron identificar dos factores principales que influyen significativamente en la adherencia al tratamiento kinésico.

El primero es la formación y compromiso de los padres, paciente y el resto del grupo familiar a partir de la confirmación del diagnóstico.

El segundo de los factores es el tiempo que les lleva realizar el tratamiento kinésico y como incluir el mismo dentro de la rutina. Ya sea en la etapa de dependencia de los padres para realizarlo en relación a la rutina familiar o como bien se describió en las entrevistas a los pacientes adultos en relación a la actividad laboral y/o universitaria.

Cabe destacar que ambos factores se relacionan, ya que si el paciente adolescente o adulto tiene el hábito del tratamiento incluido en su vida desde temprana edad, seguirlo siendo mayor sería más fácil.

Es fundamental la concientización y entrenamiento de la familia y el paciente sobre la importancia de seguir cada una de las etapas del tratamiento e inculcar el hábito de realizar los ejercicios y técnicas respiratorias, ya sea con dispositivos o sin ellos. El compromiso del núcleo familiar y de los familiares directos, que muchas veces están a cargo de los niños durante gran parte del día, es sumamente importante para que al crecer e independizarse la constancia permanezca. Por lo tanto también consideramos muy importante el trabajo desde el equipo de salud, en este caso desde el servicio de kinesiología, que debe fortalecer esta metodología de trabajo brindando herramientas para la situación individual de cada familia y mantener una comunicación fluida con el resto de los profesionales para que el tratamiento integral tenga buenos resultados.

Con respecto a la relación entre la adherencia y la condición socio-económica del paciente podemos decir que pese a que los tratamientos en las patologías crónicas suelen ser costosos, en esta enfermedad, si los padres están bien informados y orientados sobre los derechos del paciente, es posible acceder a todo lo necesario para poder llevar a cabo el tratamiento correctamente pese a tener dificultades económicas⁵⁰. Incluso en la ciudad funciona una sede de FIPAN (Asociación Argentina de Lucha contra la enfermedad Fibroquística del Páncreas), que también brinda información, charlas y asistencia social para las familias y pacientes. Pero para lograr

⁵⁰Ley 26.279

todo esto, repetimos, que es fundamental la formación y entrenamiento de los padres y del paciente, tanto sobre la patología como de los múltiples cuidados que requiere para que comprendan la importancia del tratamiento y del resultado positivo que este tiene si se realiza adecuadamente.

En relación a otro de los objetivos específicos corroboramos que el trabajo de contención desde el kinesiólogo es continuo y la relación que se debe establecer entre familia-kinesiólogo-paciente es pilar fundamental para el éxito de la adherencia. El estado emocional del paciente juega un papel importante en la adherencia, por lo cual no es de menor importancia el lazo de confianza y respeto que se establezca con el paciente para poder acompañarlo, orientarlo y enseñarle, en las diferentes etapas de su crecimiento, un hábito que lo ayudará a tener una mejor calidad de vida por delante, a la cual es posible acceder si se logra un equilibrio entre la rutina y los tratamientos.

Se pone en manifiesto la dificultad de incluir en la rutina diaria el tiempo de la kinesiólogía respiratoria y establecer el hábito de la misma dentro de la rutina del paciente.

A partir de lo expuesto nuestra propuesta es la de un plan de atención domiciliaria con una frecuencia mínima de tres veces por semana para entrenar a la familia y al paciente sobre la forma adecuada de realizar los ejercicios. Empezar con el hábito de repetirlo como mínimo las veces que el kinesiólogo se presenta y fomentar que se repitan los días que no concurre y la segunda vez diaria recomendada por el médico y kinesiólogo, acordando por otro, lado que en cada sesión, se monitoreará la evolución acorde a lo trabajado. El hecho de concurrir al domicilio permite también conocer el entorno social y el funcionamiento familiar para poder adaptar lo mejor posible el tratamiento al tipo de paciente, su rutina y familia.

Es válido hacer referencia a que los resultados de este trabajo coincidieron con trabajos anteriores relacionados con la adherencia al tratamiento kinésico, sobre todo en el hecho de la dificultad que encuentran los pacientes en poder incluir en la rutina el tiempo para el tratamiento y la importancia de la información para la comprensión de la necesidad del mismo ⁵¹ ⁵².

Siendo el presente un estudio flexible y que comprendió una gran cantidad de variables durante el trabajo de campo, algunas de ellas no fueron tenidas en cuenta al

⁵¹ Myers, L. Horn, S. <<Adherence to Chest Physiotherapy in Adults with Cystic Fibrosis >> en: **Journal of Health Psychology**; Londres, Inglaterra. Año XI, N° 6. 2006. pag 915-926

⁵² Williams, B, Mukhopadhyay, S, Dowell J, << Problems and solutions: Accounts by parents and children of adhering to chest physiotherapy for cystic fibrosis>>en: **Disability and Rehabilitation**, Dundee, Reino Unido. Año XXIX, N° 14. 2007. pag 1097 – 1105

momento del análisis de datos, ya que su información no era lo suficientemente detallada. Las variables descartadas fueron:

- Tos
- Manera en la que tose
- Expectora cuando tose
- Habitación
- Calefacción
- Construcción de la vivienda
- Grupo familiar con el que vive

A continuación se enunciarán propuestas que se han puesto en práctica y que han permitido una gradual construcción de condiciones favorecedoras en el Servicio de Neumonología Hospital de Niños “Superiora Sor María Ludovica” de La Plata, el cual es a su vez el Centro Provincial de Fibrosis Quística de la Provincia de Buenos Aires.

Estas propuestas deben llevarse a cabo por la totalidad del equipo interdisciplinario.

Es necesaria una alianza entre la familia y el equipo tratante fundada en la confianza, para trabajar en actitud cooperativa.

Se requiere comunicación frecuente en condiciones favorables entre la familia y el equipo, para asegurar fluidez, veracidad y contención.

Brindar información adecuada es un aporte fundamental por parte de los profesionales. La misma se debe adaptar y seleccionar en forma individual de acuerdo con los momentos y situaciones de cada familia.

Conocer los beneficios de la buena adherencia ayuda a valorarla, aprender la razón y el efecto de las indicaciones.

El paciente y la familia deben constituirse en protagonistas para la acción. Debemos aspirar al mejor tratamiento definido científicamente, el que debe conjugarse, mediante planes viables, con las posibilidades de cada paciente, que pueden cambiar y que son determinantes a la vez.

Reconocer y estimular esfuerzos es muy importante. Aun cuando no se logran los niveles óptimos de cumplimiento, los afectados y sus padres se fortalecen y recuperan energías para las acciones diarias cuando sienten una valoración de sus intentos

La necesidad de integración de la familia es una obviedad sobre la cual nadie se atrevería a discutir. Hay un motivo una enfermedad, y se supone que todos los miembros deben cooperar para apoyar al paciente. Es necesario revisar el entrenamiento y la reacomodación de cada uno. La permeabilidad, la tolerancia, las limitaciones previas de cualquiera de los miembros pueden impedir el aporte favorable. Incorporar un tratamiento significa un sobreesfuerzo a la organización familiar, que no estaba previsto ni planeado, ante lo cual deben resguardarse también los miembros sanos, que en ocasiones quedan postergados y suelen padecer síntomas y patologías importantes.

Cuidar a los padres es fundamental. En el momento del diagnóstico, deben ser bien informados en contenido y forma, incluyendo lo que se les dice y como se les dice. La posibilidad de reiterar el mensaje las veces que sea necesario debe estar siempre abierta.

Favorecer que la acción adquiera significado para quien la realizada en costos y beneficios, fortalece la decisión.

Brindar asesoramiento genético, acceso a la planificación familiar y resguardo de la sexualidad.

Estimular que ambos padres compartan la dedicación al tratamiento.

Promover el aprendizaje a partir del error. Debe ser evidente la tolerancia al error y debe existir permiso para explicitarlo. El error es un camino rico para el aprendizaje, pero se debe garantizar un marco de contención para que se exprese. La tolerancia es la posibilidad más directa de corregirlo; este proceso se debe dar a través de una actitud reflexiva entre el equipo de salud y la familia. La sanción, como la información, por sí sola, no garantizan un cambio de conducta; se deben conjugar otras cuestiones que a veces exceden al equipo de salud, como el interés personal, el campo de las creencias, los valores, los mitos en torno a como transitar la vida. La actitud de escucha permanente y el hecho de transmitir una información oportuna, minimiza las posibilidades de error.

Evitar imposiciones ya que la rigidez en este aspecto genera distancia y favorece la tendencia a las respuestas desde el "deber ser aprendido". Lo que el equipo considera que es lo mejor, no siempre lo es en su aplicación práctica.

Considerar la amplia gama de estrategias que se pueden estimular y poner en marcha, evitando la tendencia a observar grados de cumplimiento absolutos.

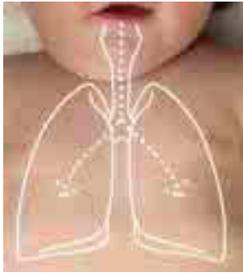
Favorecer la realización de aquellos procedimientos que se deben iniciar precozmente, aún en momentos en que la familia todavía no asumió el diagnóstico.

Debemos evitar que el estado de shock y estrés familiar provoque postergaciones que incrementen la velocidad de deterioro.

Simplificar el tratamiento para que sea viable y minimizar, en lo posible, los efectos colaterales.

Realizar un monitoreo de los sucesos y acontecimientos que impactan en el paciente permite asegurarle la percepción de ser cuidado e identificar otros factores no relacionados con la F.Q., que interfieren y son parte constitutiva y determinante de su vida.⁵³

⁵³ <http://www.fibrosisquistica.com.ar/adherencia.htm>



Anexo

A continuación se presentan las entrevistas transcritas, que se realizaron a lo largo de este trabajo.

Entrevista a la Médica Pediatra Neumonóloga

¿Cuántos años hace que ejerces la medicina?

Mirá justamente mañana cumpla 11 años de recibida

¿Cuál es tu especialidad?

Pediatra Neumonóloga

¿Cuántos años hace que te dedicás a trabajar con Fibrosis Quística?

Desde el año 2002

¿Tenés un número aproximado de pacientes que hayas visto en estos años?

El centro consta con más de 250 pacientes y más de 60 están en seguimiento, algunos más seguidos otros más aislados porque vienen de otros lugares y capáz que tienen un solo control al año y obviamente otros han dejado de venir.

¿Cuál es el origen de la enfermedad?

Es una enfermedad genética.

¿Desde cuando se conoce la enfermedad?

En el año 89 se descubrió el gen de la Fibrosis Quística,

La incidencia en Argentina, ¿cuál es?

Es 1 cada 5.600 recién nacidos

¿En qué tipo de población es más frecuente?

Eso depende de la raza, es la enfermedad genética letal de la raza blanca

¿Se sabe por qué afecta a este tipo de población?

No, no se sabe

¿Cuál es la frecuencia de control de los pacientes que vos ves?

Mirá, si son pacientes de primera vez y recién nacidos, generalmente hacen un control durante el primer año de vida una vez por mes después son más espaciados los controles serán 3 o 4 veces al año. También depende de la afectación., si son pacientes q andan muy bien, con 2 o 3 controles al año. Si vemos que tienen buena adherencia y van bien. Ahora, si son pacientes más afectados por más que tengan buena adherencia los vemos más.

¿Qué intervalo se atiende acá?

Mira, acá tenemos de recién nacidos hasta también gente adulta. Estamos armando un programa de transición para adultos, pero hay gente que prefiere seguir viniendo acá

¿Y donde es el centro?

Eso lo estamos viendo

Una vez derivado por la edad, ¿continúan el seguimiento o comunicados con el lugar al que lo derivan?

Depende el lugar, porque hay lugares donde los derivan que tienen pediatras neumonólogos, que saben de la enfermedad, entonces capaz que pueden controlarse en el lugar de derivación, y una o 2 veces por año vienen acá, por si hay que hacer ajustes. En otros casos no se derivan y se siguen viendo acá. Así que también tenemos pacientes adultos en seguimiento.

En las consultas, en general, ¿los pacientes concurren con los dos papás, con uno? ¿Qué es mas frecuente?

Lo mas frecuente si, es que vengan los dos papás. A veces vienen las mamás solas también, y sino también nos ha pasado muchas veces que vienen con algún familiar, la mamá con una tía o algún otro familiar directo. Tenemos el caso de una familia que viene una prima porque la mamá no puede venir, o tenemos algunos pacientes que son institucionalizados y vienen con gente del instituto, la asistente social por ejemplo. Pero si generalmente en la consulta están los dos.

¿Considerás que es importante la presencia de los dos o de más de un familiar?

Si, es importante que estén los dos papás. En cuanto al tratamiento básicamente, porque hay papás que se encarga la mamá y no el papá o se encargan los dos. Siempre es bueno que trabajen los dos, en lo posible, y también es bueno si

puede venir otro familiar directo como una abuela porque capaz, se quedan los nenes al cuidado de la abuela y se encargan del tratamiento y también es bueno que estén al tanto de que se trata. Es mucho mejor.

¿A partir del diagnóstico a los papás se les da un entrenamiento?

Siempre que se hace el diagnóstico y una vez confirmado, en la primera consulta ve a todo el equipo; nutricionista, kinesiólogo y neumonólogo, para explicarles el tratamiento. Desde los neumonólogos; la nebulización, desde nutrición; si tiene que tomar enzimas, vitaminas, la alimentación que tiene que recibir y después del kinesiólogo. De acuerdo a la edad, que el kinesiólogo le enseñe el tratamiento y después supervise a los padres, pero una vez hecho el diagnóstico se inicia el tratamiento.

En cuanto a la medicación para las nebulizaciones, etc. ¿Tienen medicación en común todos los pacientes?

Sí, en general tienen en común para todos. Porque desde el punto de vista respiratorio, tienen nebulizaciones dos veces por día con solución y salbutamol, eso es para todos. Igual, después si llegan a tener infecciones por bacterias, como es la pseudomona, si son chiquitos generalmente usamos colistin, si son más grandes tobramicina. Después la parte nutricional, enzimas que se pueden diferenciar según la marca, si también tienen obra social, pero enzimas y vitaminas.

¿El pulmozyme se usa siempre?

El pulmozyme es un mucolítico que oralmente usamos en chicos mas grandes, 5 o 6 años, que sabemos que se nebulizan y son de familias adherentes eso ayuda a la depuración mucociliar.

¿Es fácil el acceso de los papás para este tipo de medicación?

Y mira, nosotros tenemos 2 grupos de pacientes; un grupo que no tiene O.S que se maneja acá con el Ministerio de Salud la Provincia, donde funciona el banco de drogas, ahí por ley tienen que recibir medicamentos gratuitos y los que tiene O.S se tramita por O.S. Si pueden tener problemas en cuanto a tiempos de llegada de la medicación, eso igual es una lucha año a año.

¿Por el certificado de discapacidad también pueden acceder, no?

El tema del certificado siempre lo manejan desde Servicio Social, y están con el tema de Certificado o de pensión y de acuerdo a eso, pueden acceder a O.S.

Ante estos problemas ¿Cuál es la actitud de los papas? ¿De perseverar, insistir o de resignarse?

Y hay de dos tipos; hay padres que nos llaman continuamente o que se plantan en los lugares de donde tienen que retirar la medicación y no se mueven hasta que les den. Hay otros que llaman y te dicen que hace 15 días que se quedaron sin enzimas.

Y eso, ¿se podría relacionar a la clase social o formación de los papas?

Y...más a la formación de los papás, hay padres que son mas luchadores y otros que son mas sumisos

¿En que partes del tratamiento global se ve menor adherencia?

Y generalmente y por las reuniones que tenemos, siempre vemos falencias en la kinesiólogía, es un tratamiento de una enfermedad crónica y bueno, es todos los días.

¿En la que más adherencia se ve?

Generalmente las nebulizaciones

¿Dentro de todas las partes del tratamiento?

Me parece que la nebulizaciones y también las enzimas. Porque hay madres que son mas concientes y con el tema de la digestión, de la distensión abdominal y los dolores abdominales, lo siguen mas.

¿En qué medida influye la adherencia de los papás al tratamiento?, tanto si son sobreprotectores como lo contrario.

Yo veo que con la enfermedad es muy variable, hay gente que hace todo y le va bien y hay otra que hace y todo y no le va tan bien, pero nosotros siempre apoyamos que teniendo una buena adherencia al tratamiento les tiene que ir mejor.

¿La sobrevida tiene relación con la clase de mutación del gen y con la adherencia o son variables independientes?

Y, eso es discutido porque inclusive ahora no se esta hablando de mutaciones severas o leves. Porque aunque si bien uno las puede clasificar, intervienen diferentes factores que pueden influir en la evolución de la enfermedad; factores sociales, infecciones crónicas por pseudomonas, están el sexo y otra variantes como la diabetes, adherencia.

En cuanto a las actividades diarias del paciente ¿se les recomienda que se escolarice? ¿Cuales son los aspectos positivos y negativos de esto?

Nosotros generalmente recomendamos que si son chicos de reciente diagnóstico, bebés, les recomendamos retrasar el ingreso escolar, al jardín. No hacer la parte que no es obligatoria. Si la que es obligatoria de jardín. Si se puede. Porque a veces hay padres que trabajan y no tiene con quien dejarlos y necesitan mandarlos al jardín o a la guardería. Más que nada para evitar que esos pacientes tengan infecciones virales, porque cuando ingresan todos sus compañeritos van a estar con infección y se van a contagiar. Eso produce daño y no les conviene. Pero después por lo demás apoyamos totalmente la escolaridad, actividades recreativas, deportes.

¿Se hicieron trabajos de investigación en el país sobre Fibrosis Quística?

Si, bueno nosotros siempre en los congresos presentamos trabajos, y recientemente hay un trabajo. Ósea dentro del país y fuera en los congresos de Fibrosis Quística. Hay un trabajo que se aprobó para presentar, para publicar en los Archivos Argentinos de Pediatría de este año, y fue la comparación del estado clínico y nutricional de niños con Fibrosis Quística detectados por pesquisa vs. por sintomatología. Después el trabajo se continuó por 4 años y se evaluaron ciertas variables año a año y se presento en el congreso de pediatría de este año en Rosario. Ganó el premio a mejor trabajo científico.

¿Ese trabajo lo hizo el equipo de este hospital?

Si ese trabajo se hizo con todos pacientes de nuestro centro.

¿En qué tratamientos notan más rápidamente la falla en la adherencia?

Con la kinesiólogía, lo que se ve también con la kinesio es que a veces se administran dispositivos que no se usan.

¿Eso se nota en los controles?

Si, mas que nada también en los adolescentes que lo dejan de hacer.

¿Mediante la espirometría lo controlan?

Si, la espirometría es un método de evaluación que hacemos siempre en las consultas y bueno, evaluamos principalmente la función pulmonar, el F1. Generalmente siempre lo hacemos.

De todos los tratamientos ¿hay alguno que consideren más relevante que otro para seguir al pie de la letra?

Y todo, el tratamiento en conjunto es importante.

¿Hay una edad determinada en que descienda la adherencia en los pacientes?

No se si definirla como una edad, lo que te puedo decir es que en la adolescencia, si no hay supervisión de los padres, ahí siempre hay un poco de dejadez en cuanto al tratamiento.

¿En lo que es el traspaso de la asistencia de los papás a la independencia en ese sentido?

No, nosotros en la adolescencia los vemos solos a los pacientes, pero hay veces que los mismos chicos te dicen; ya estoy cansado no me lo estoy haciendo, o el flutter me lo hago una sola vez por día y no 2.

¿Eso a que lo adjudican?

Y; no tener ganas, falta de tiempo, estar cansados de hacer siempre eso, todos los días.

¿Notás que varía la adherencia en si son chicos o chicas?

No, en eso nunca encontramos diferencia

¿Y en relación a la clase social y formación de los padres?

Podríamos decir que aquellos que tienen accesibilidad a todos los recursos pueden llegar a ser un poco más adherentes. Capaz que hay padres de bajos recursos que también son adherentes, pero tienen problemas con la llegada, una forma de evaluar la adherencia también es la consulta, si concurren, pero a veces no pueden viajar, viven en el medio del campo y no pudieron salir.

¿Sería importante entonces la formación de los papás sobre la patología?

El entendimiento más que nada

¡Muchas Gracias!

Entrevista al Licenciado en Kinesiología**¿Cuántos años hace que ejerce la kinesiología?**

20 años

¿Hiciste alguna especialidad dentro de respiratorio?

Ninguna especialidad formal, mis primeros años fueron de entrenamiento en neurodesarrollo, Bobbat, con cursos en el exterior y acá, en Argentina. Posteriormente a partir del año 1999, empecé a trabajar acá en el hospital con guardias para terapia intensiva y fundamentalmente orientado a lo respiratorio y a partir de ahí en el año 2002, estoy trabajando acá en el centro, perfeccionándome en FQ.

¿Tenés el número aproximado de pacientes que hayas tratado ya sea tratamiento o controles?

En el centro tenemos alrededor de 250 pacientes de la provincia.

En general ¿cuál es la frecuencia de atención que tiene que tener el paciente?

Eso varía de acuerdo a la severidad o gravedad del cuadro. Si es un paciente que tiene una severidad, un cuadro leve, que no se exacerba frecuentemente, el mínimo requerido es de dos veces al año, tres veces al año como mucho, pero si el paciente esta con un cuadro de mas compromiso es posible que venga todos los meses a control. Es de acuerdo a la severidad del cuadro.

¿Ustedes les dan un entrenamiento, una vez que tienen el diagnostico; a los papás, familia?

Bueno el diagnostico últimamente, en los últimos años se ha desarrollado mas a través del screening. Cada vez hay mas pacientes diagnosticados por screening, y no por sintomatología, porque el diagnostico por síntomas puede ser inicialmente por trastornos gastrointestinales, al nacimiento ileomeconial, esteatorrea y hay algunos pacientes que están diagnosticados por bronquiectasias, afecciones respiratorias crónicas y que posteriormente se les hace el test de sudor y han confirmado la fibrosis quística. Pero en los últimos años nosotros tenemos un grupo de pacientes, incluso hay trabajos hechos sobre eso, pacientes diagnosticados por screening y comparada la evolución con el grupo control que serian los diagnosticados por sintomatología y al grupo por screening le va un poco mejor.

Una vez que los papás ya tienen el diagnóstico, y vienen a sesión, ¿viene la mamá, el papá, juntos? ¿Cómo se acercan?

Lo mas frecuente es q vengan con la madre, supongo yo que debe tener q ver una cuestión social, pero hay grupos de padres que vienen juntos pero la mayoría, los cuidados del niño están a cargo de la madre

¿Y a esa mamá se la entrena para continuar el tratamiento en el hogar?

Exacto

¿Y vos notás que influye el hecho que venga esa mamá sola o vengan ambos padres, después en el tratamiento?

Si influye, porque en las enfermedades crónicas que un paciente sea asistido solo por una persona tiene un impacto emocional y en el esfuerzo cotidiano de la responsabilidad, diferente si es compartido, incluso nosotros tenemos el caso en que hay mamás sobre todo nos pasa con algunas madres que ni siquiera los abuelos, padres de esas madres, entienden la enfermedad y se resisten a que el chico llore, a través de la kinesiología se le haga el tratamiento minimizando la situación entonces entender la enfermedad y acompañar a esas madres o padres, el grupo familiar tiene obviamente un impacto sobre la adherencia

¿Cuál es la actitud en general de los papás antes el tratamiento? ¿Tienden pese a que el chico llore o no le guste, seguirlo?

Me parece que tiene q ver mas con el tema de educación, de cómo educaron a los hijos porque el tratamiento de kinesiología es parte de cualquier método de educación, si uno educa a partir de los 5 años va a tener mayores dificultad en cuanto a incorporarle una metodología de trabajo que si lo hace de meses pero creo q el secreto de la cuestión es la constancia del trabajo y sabiendo sobrellevar los cambios q va a atravesar el niño desde el nacimiento hacia la adolescencia porque no es el mismo chico

En cuanto al tratamiento. ¿Vos lo vas variando de acuerdo al paciente o tienen un protocolo para enseñarles los ejercicios e indicarlos?

Hay una guía de seguimiento digamos, lo que nosotros utilizamos son técnicas convencionales como drenaje postural, percusión, vibración, que son todas técnicas pasivas, que se les enseñan a los familiares, madres padres y a partir q el chico puede hacer maniobras espiratorias como soplar, inflar globos, usar instrumentos musicales se empiezan a incorporar dispositivos respiratorios como mascara PEP,

Flutter, Acapella, que son mas independientes pero es todo un proceso hasta que el chico logra la independencia absoluta

Son acorde a la edad, ¿no?

Si acorde a la edad.

Vos en estos años, ¿hay algún tratamiento, al que consideres, que los chicos tengan mejor adherencia, que la familia se adapte mejor?

Creo que el secreto, no puedo decir que determinado método es el mejor para la generalidad pero si creo que el trabajo del kinesiólogo respiratorio en fibrosis quística es determinar a que pacientes los beneficia que método, encontrar el método con el que se sienta mas cómodo uno tiene q tratar que pautar, sobre todo a nivel de adolescentes, que ya tienen mas decisión propia, de pautar un método que les sea conveniente

El abandono o disminución de tratamiento ¿se refleja rápido en el paciente?

Generalmente a las 3 semanas

¿Y notas que hay una edad en que la adherencia del paciente disminuye?

Si con la adolescencia

¿Eso a qué se atribuiría?

A una situación de una lucha más por la independencia porque en la situación de adolescente, el chico esta con una lucha con los padres en cuanto a la independencia y muchas veces trasladar la responsabilidad de los padres al paciente es todo un trabajo y hay q acompañarlo hasta determinada etapa

En relación al sexo, ¿notas diferencia entre varones y mujeres, o es indiferente?

No...no lo tengo...no lo podría decir...no hay nada notorio

Y la adherencia ¿notas que varía con respecto a la clase social, formación de los papás?

Si totalmente los papás que están instruidos, con formación universitaria...no es la generalidad, pero si la gente q esta con mayor nivel de instrucción tiende a adherir mas el consejo medico. La gente con carencia de tipo económica tiene dificultades en

llevar a cabo este tratamiento que ya de por si es muy difícil de sobrellevar porque es un tratamiento diario

En cuanto a la información ¿qué pasa con el hecho de que los papás, tengan completo acceso información?, ¿buscan que estén informados? ¿Qué aspectos negativos tendría ese acceso y cuales positivos?

Negativos no creo que haya en cuanto a la búsqueda de información. Es más el centro tiene una pagina, que favorece o promueve la difusión de la enfermedad y conocimiento de los tratamientos y hasta el año pasado nosotros dábamos cursos de forma continua para el entrenamiento de todos los aspectos, no solo de kinesiología, a los padres. Buscando siempre, fundamentando que el conocimiento tiene como base el fortalecimiento de la adherencia, lo que no se conoce no se tiende a cuidar.

¿Hasta que edad se hace el seguimiento de los pacientes en este hospital?

En general hasta los 16, 18 después hay una transición hacia un centro de adultos.

¿Se continúa el seguimiento?

No, no se continúa.

¡Muchas, Gracias!

Entrevista Paciente 1**¿Sabes como se adquiere la enfermedad?**

Si, por parte de los padres, es de nacimiento. No se bien que pasa con...hay un gen...Un cromosoma que está mutado, digamos.

¿Y sabes qué es lo que causa la patología?

Y...causa que según se, que las secreciones, como hay un mal balance entre el sodio y no se que otra cosa más, las secreciones del cuerpo es como que se hacen mas espesas y eso conlleva a que el moco es como que se estanca y se hacen infecciones, después...si, básicamente eso. Después puede haber otras cosas que estén asociadas, por ejemplo el páncreas...y...bueno...eso.

¿En vos que síntomas notas propios de la enfermedad?

¿Síntomas más cuando sos chico?

No, propios de la enfermedad, que vos sientas.

Y primero el tema de la, bueno aparte de las secreciones y todo eso, el tema del peso, que va.... yo cuando era chico, por lo menos, que estaba mal nutrido, no desnutrido pero si mal nutrido porque todavía no tomaba las encimas, eh y nada me acuerdo que tenia la panza así (hace mímica de panza grande) era todo flaco, ¿esta bien?, ¿esos son los síntomas?

Sí, si.

Y bueno todo lo que va de la mano con eso, los mocos, el tema de la nutrición, como síntomas esos.

Ahora que ya estas bien nutrido, etc. ¿que síntomas notás? ¿Tenés infecciones seguido? ¿Tenés más tos?

Infecciones estoy teniendo cada 2 meses, mas o menos o cada ...cuando estoy bien por ahí cada 3, 4 .Igual medicación endovenosa por ejemplo, no necesito hace 3 años y pico que no tengo, bastante. Me estoy manejando con oral

¿Cuánto pesás y cuánto medís?

68 kg y mido 1.67 metros

¿Estas tomando algún medicamento ahora?

No, terminé medicación digamos por boca de pastillas, termine de tomar Minociclina el miércoles pasado y ya venia tomando Bactrim Forte y Levofloxacin que esa la empecé a tomar hace poco porque nunca había tomado de esa.

¿Y para que son?

El Bactrim es para...nunca me va a salir el nombre de esa maldita bacteria.

¿Pseudomona?

No, no yo pseudomona no tengo y si tengo, tengo muy poquita que ni sale casi, por suerte desde chiquito.

¿Burkodelia?

No ¿como se llamaba?, es muy rara, acá en el país creo que soy el único o hay pocos, no me sale el nombre. No me sale nada en los cultivos últimamente. La ultima vez me lo hice, porque estaba con moco, pero no me salio nada. Nocardia se llama, el bactrim para esa es. Y la minociclina me hace re bien, ósea, no se porque pero siempre me hace bien, no se si será por eso o porque.

¿Y para la Nebulización qué usas?

El Tobi que me lo hago, se que es cada 28 días después se para 28 días, después arranca de vuelta. El pulmozyme que no me sale la droga, actúa diferente a la solución, lo que hace es que lo rompe, ¿no?, y nada eso, después estoy haciendo la solución también.

¿Y las enzimas y vitaminas también, no?

Si, refuerzo de vitamina E y supradyn. Porque antes tomaba otras que creo que eran la misma empresa que estas pero no vienen mas porque son importadas, etc.

¿Estas también son por IOMA?

Si por suerte estas ahora las estamos consiguiendo porque antes no.

¿Qué ejercicios y tratamientos haces de kinesiología?

Y, hago Acapella, eh...y hago eso de kinesiología.

¿Ningún ejercicio respiratorio?

Hago espiración forzada cuando quiero toser que estoy así medio.

¿La Acapella te la pones y haces respiración normal por la Acapella?

Hago esfuerzo, tiene diferentes puntos de resistencia, empiezo con el uno y después al tres y después al cinco. Lo hago por cuarenta y cinco minutos, cuando estoy mal lo hago por ahí un poco más.

¿Cuántas veces por día?

Lo hago dos veces por día y lo tendría que hacer tres cuando estoy así exacerbado

¿Estas exacerbado ahora?

Si porque me resfrié y ahí estoy luchando APRA q se me vayan los mocos porque termine el antibiótico.

¿No haces ciclo activo, etc.?

No me acuerdo como era. Hay uno que te llenas un poquito y después largas y después mas fuerte y después lo mas profundo. En realidad creo que...hay no se, que lo hacia antes, pero ahora no creo que hago todo profundo.

¿Espiración forzada?

No se en realidad, porque lo hago tan inconciente que, me parece que lo que hago es eso, es el ciclo activo me parece.

¿Tratas de llevar todo el aire a la panza?

Es que lo hago con la panza en realidad

Empezás con respiración normal, después llevás el aire a la panza largando normal y en la última etapa tomás todo el aire que puedas y lo largás fuerte. Ese es el ciclo activo

Ese hago. ¿Y no se mezclan? ¿No se hace el ciclo activo con la panza?

Es que sí, se hace con la panza, porque la expansión torácica hace que se vaya el aire a la panza. Expandís el tórax, con respiración diafragmática y llevas el aire a la panza.

Bueno ese hago.

¿Y huff?

Si, ese es el que hago cuando toso. Me pongo una servilleta enfrente para ver si soplo bien. Igual eso lo hago, eso era cuando no sabia hacerlo bien, pero ya me quedó lo hago casi siempre.

¿En qué momentos del día haces la kinesio?

Lo hago cuando me levanto a la mañana, no siempre me levanto a la misma hora, y después a la tardecita, hago los dos

¿Cuanto te lleva en total?

Y en total con las nebulizaciones y eso calculale 2 horas y con el Tobi por ahí se me va un poquito más.

Ósea que tenés que ordenarte bastante la rutina para poder hacerlo.

¿Mínimo te levantás dos horas antes?

Y...hago como puedo, hay veces que estoy muy cansado y necesito dormir más, por ejemplo ahora como estoy con más moco, estoy más cansado. Igual por noche duermo ocho horas, a veces seis a veces 7, a veces 9. No es que duermo 12 horas porque aparte no me alcanza el tiempo.

¿Notás algún cambio cuando no haces la kinesio?

Es que yo la hago dos veces al día todos los días. Hay si por ahí un día, no lo hago una vez.

Sos constante

Y si sino me siento mal...Bueno ahí está, se me acumula el moco y me siento mal. A veces cuando se me acumula el moco expectoro con sangre, pero siempre esta ligado a eso y hay otras veces que expectoro con sangre porque es como que me lastimo y me quedó algún resto digamos.

¿Qué factores consideras que influyen en poder hacer bien el tratamiento, con la frecuencia que se debe?

El tiempo es todo, para mí...no se para otros puede ser problemas familiares o problemas .para mi el tiempo o problemas q la persona este mal emocionalmente y que no tenga la capacidad para poder hacerlo, no tenga ganas.

Yo cuando estoy mal lo hago más todavía, o lo hago bien. Porque es peor como que imaginate, alguien esta deprimido y si te sentís mal físicamente es peor, porque no ayudas en nada, así que en los momentos que yo he estado así te diría que hasta

le pongo más ganas. Pero yo creo q son esos dos factores, para mi, no se me ocurren otros.

¿Considerás que la participación del kinesiólogo y el seguimiento son importantes?

Y si...son re importantes. Y si, ¡es fundamental! Yo a veces es como que paso un tiempo largo sin verlo, por ahí no sé, no sé si he llegado a pasar mas de un año sin verlo. Lo que pasa que cada vez q lo veo, la ultima vez es como que venia bastante bien haciendo lo que me había dicho entonces era como que estaba bien

Era control

Claro era más que nada eso. Después creo que la ultima vez que lo vi que era que me había agarrado, cuando fue lo de la gripe A, al final no supe si me agarro la gripe A o que me agarro, peor me agarro una gripe re fuerte y me acuerdo que de tanto toser tenia como un dolor en como se llama...la pleura. Me acuerdo que me ayudo un poco, me acostó, me estuvo haciendo un poco de masajes.

¿De quiénes recibís apoyo para el tratamiento?

Mis viejos mas que nada pero, lo que pasa es que...es medio raro pero yo he hablado, por ejemplo, últimamente bastante con mi nutricionista en cuestiones en las que tengo alguna duda. O por ejemplo si tengo bronca y justo voy y hablo con ella.

Pero bueno en el día a día siempre que estuve en mi casa fue de mis viejos y si estoy solo, ya estoy acostumbrado entonces, no pasa nada. Por ahí también con mi novia, que es inevitable porque hay una cotidianeidad. Básicamente con ellos.

Muchas Gracias

Entrevista al Paciente 2

¿Sabés cómo se adquiere la enfermedad?

Si, es genética, que los dos papás sean portadores.

¿Y qué causa la enfermedad?

¿Cuáles son las consecuencias? Y...el deterioro de los pulmones, eso hace que no salga bien el moco y te agarran infecciones, igual según, porque si tenés Fibrosis Quística pero que no es pulmonar, me dijo el medico que puede ser que los hombres, sean estériles y si son chicas les agarra por otro lado también. En el páncreas que no se absorban las grasas.

Y a nivel celular, ¿sabes qué es lo que pasa para que se tengan todas esas consecuencias?

Mm, no, no sé.

En vos, ¿qué síntomas notás?

Que tengo tos, que cuando me agarra la bacteria me doy cuenta porque no tengo ganas de hacer nada. Me agarra fiebre y ya se que tengo una infección seguro. Solo en los pulmones, eso si, o por la tos, antes tenia mas tos, ahora si tomando remedios pero estoy bien.

Eso nada más porque después con respecto a las enzimas antes no tomaba y no noté la diferencia. Cuando me diagnosticaron la enfermedad las empecé a tomar y no note la diferencia.

¿Con el peso estás bien?

Si, a no ser que me agarre una infección que ahí si bajo de peso porque no tengo hambre no como nada y ahí bajo de peso. Pero tiene que ser una infección muy grave.

¿Cuánto pesás y cuánto medís?

46 kilos y 1.53 mido.

¿Y cuánto te dura una infección?

Y cuando estoy muy mal que me agarra la pseudomona, ahí me internan y a la semana ya estoy bien.

¿Ya si estas con una infección haces la internación?

Si, probamos primero con remedios, ya de ultima si estoy muy mal, me hacen la espirometría y da muy baja, vamos a la internación. Generalmente es una vez por año.

¿Y el cultivo te lo hacen seguido?

Si, el cultivo me lo hago seguido, mas ahora que estoy con estreptococo me lo hago cada dos semanas.

¿Y también la espirometría?

Si me hacen la espirometría y controlan eso.

¿Vas cada dos semanas al medico?

Si

¿Qué ejercicios haces de kinesiología?

Ciclo activo y uso la Acapella también

¿Y haces espiración forzada para toser?

Si, eso también.

¿Y en qué momentos los haces?

A la mañana cuando me levanto, antes de ir a trabajar

¿Notás algún cambio cuando lo dejás de hacer?

Si, se siente la diferencia, puedo respirar mejor, como que me entra mas aire, cuando no lo hago ando con el pecho cerrado, tengo tos.

¿Qué factores crees vos que influyen en no poderlo hacer?

Y el tiempo, que no tengo tiempo. Me lleva un montón la nebulización hacer los ejercicios que mínimo son 20 minutos, y las ganas también, eso es lo mas importante

¿Considerás que la participación del kinesiólogo y el seguimiento es importante?

Si, tenés a alguien atrás tuyo diciéndote, hacelo, hacelo. Porque el me retaba y me lo hacia hacer igual así que si. En cambio yo sola no lo hago, peor se que si el me dice, mañana vení y veo como estas, yo se que tengo que hacerlo porque sino el me va retar

¿En algún momento sentiste ganas de dejar el tratamiento?

¡Sí!, ¡un montón de veces, todo!, no solo la kinesio. La nebulización, todo, porque te cansa.

¿Y de quién recibiste apoyo?

Del medico, que me explicaba, porque yo una vez había visto en Internet que todos se morían y me agarro un ataque y quería dejar todo y ahí el medico me hablo, me dio unas paginas de Internet para que no leyera cualquier cosa.

¿Y tu familia te ayuda con el tratamiento?

Si, ahora ya no tanto porque ya soy grande. Antes sí, cuando era mas chica si. Ahora ya me manejo sola.

¡Muchas gracias!

Entrevista al Paciente 3

¿Sabes cómo se adquiere la enfermedad?

Si, la enfermedad...por lo que estoy leyendo... Es una enfermedad genética, ósea no es un virus que esta en el aire, que uno adquiere, sino en base a los genes. En el caso de mis papás los dos son fibroquísticos, los dos tienen los genes.

¿Y sabes qué es lo que causa la patología?

Si, también...en base a todo lo que leí, no? lo que produce es que hay un problema, una deformación en el cloruro y en el sodio que hace que el moco sea mas espeso y eso, al moco ser mas espeso, obstruye vías, entre ellas, la parte digestiva, en el páncreas y en la parte de los pulmones hace el moco mas espeso, hace que se adhiera el moco al pulmón y cause problemas en los pulmones, no?, básicamente eso.

En vos ¿qué síntomas notas propios de la enfermedad?

Y... síntomas... el tema del moco lo siento cuando dejo de hacer kinesio siento que tengo mas moco, este el tema de la parte de la sal, la piel mas salada, o cuando hago deportes pierdo mas sal de lo normal, dolores de panza si no tomo la medicación de la parte digestiva, como mucho y por ejemplo no soy de subir mucho de peso, a pesar que tomo bien la medicación, como un montón y soy flaco.

¿Cuánto pesás y cuánto medís?

70 kilos y mido 1.72

¿Qué ejercicios y tratamientos haces de kinesio?

De kinesio ahora estoy haciendo abdominal, respiración abdominal y drenaje autogénico. Después cuando era chico en una época también hacia flutter ...y no...básicamente eso...Después también deporte, desde chico siempre nos aconsejaron hacer deportes , no se cualquiera, salir a correr, cuando era chico también mucha pileta y eso complementa un poco el otro ejercicios. Por ejemplo ahora en un ratito estoy por salir a correr.

¿Salís todos los días?

No todos los días no (se ríe), cuando puedo.

Ahora no usás Acapella, ¿nebulizaciones?

Nebulización si, me hago una medicación que se llama Pulmozyme® que no se bien como es pero creo q el Pulmozyme® lo que hace es romper determinadas cadenas de ADN que hace que el moco sea mas, como mas liquido, entonces yo después del flutter con un salbutamol y kinesio puedo largarlo mas fácilmente, eso es lo que hace el Pulmozyme®.

¿Y en qué momentos del día lo haces?

A mi el kinesiólogo me lo aconseja hacer a la mañana

¿Una vez por día?

El Pulmozyme® una vez por día y la kinesio lo más que pueda obviamente, pero hay limites, ¿no? El me dice...bueno a la mañana trata de hacerla si o si y después si podes una a la tarde y otra a la noche. En realidad yo hoy por hoy estoy haciendo la de la mañana. También depende la cantidad de moco, si no tengo tanto, conviene siempre hacer por las dudas pero no voy a estar haciendo tres kinesio.

Entonces sí notás cambios cuando no haces la kinesio.

Sí, si, si, lo siento, me siento mas cansado, incluso cuando uno tiene moco descansas... no descansas bien, dormís mal, estás más cansado, influye en el trabajo, en todo.

¿Qué factores vos consideras que te influyen a la hora de poder hacer el tratamiento, esa cantidad de veces por día?

Y bueno ahora, a esta edad, afecta el tema del trabajo. El trabajo, el tema de entrar temprano y todo eso influye.

¿Cuánto tiempo te lleva más o menos la sesión, el tratamiento?

Tengo de mañana el tema, el caso de este Pulmozyme® que tarda 15 minutos de nebulización, después tendrían que pasar media hora sin hacer nada, y a la media hora...perdón, después de la nebulización se hace el salbutamol y después del salbutamol esperar media hora y hacer kinesio. Yo estoy haciendo unos 25 minutos de kinesio.

Así que una hora te lleva.

Si una hora se va, y después hay una medicación que se llama Tobi o Tobramicina que esa es mucho mas larga.

Y esa cuando estás exacerbado, ¿la usás o siempre?

En realidad esa yo la usé hasta hace 6, 7 meses. Esa generalmente te la da el medico cuando tuviste algún brote de pseudomona. Yo tuve uno hace un par de años y ahí me la recetaron.

¿Y la usaste preventiva hasta ahora?

La usé hasta hace 6 meses y hace como dos años y pico que no me salía pseudomona en los análisis. Me la suspendieron. Y esa nebulización es larga, porque esa tenés a la mañana una que dura media hora, el Pulmozyme® también y a la noche otro Tobi de media hora y esa para acomodarla en la rutina es bastante difícil.

Y mientras te haces la nebulización ¿podés hacer otras cosas?

Si si, miro televisión, hasta a veces estoy en la computadora, quizá mas difícil es la parte de kinesio, si estas tirado en la cama y podes mirar tele, pasa que a veces a la mañana es temprano y no me da para prender la tele (se ríe)

¿Conseguiste el nebulizador y la medicación por la Obra social?

El nebulizador, si, lo tengo por IOMA, tuve que llenar unas planillas, bastante largo.

¿Mediante el Certificado de discapacidad lo tramitaste?

Si, con el certificado y tuve que pedir unos presupuestos pero bueno al final si me lo dieron.

¿La medicación te la dan por IOMA también?

Si si, medicación, todo

¿Vos tenés kinesiólogo en este momento?

Si, tengo el de La Plata, yo me atiendo 4 veces al año más o menos en La Plata. Es un equipo de adultos en el hospital Rossi y hay un medico cabecera, 2 médicos cabecera, kinesiólogo, nutricionista, psicólogo, asistente social, todo el equipo y ahí esta la kinesióloga.

Así que toda tu atención es allá, ¿acá no?

Acá casi nada, salvo algo de urgencia. Pero siempre me atiendo allá

¿Considerás que la participación del kinesiólogo y el seguimiento es importante?

Si, es importante porque hay veces que uno no lleva todo el tratamiento al pie de la letra, ¿no? Medio como que afloja y enseguida salta en los análisis, y el kinesiólogo, bueno, tiene que estar ahí para retarnos si no hacemos algo o para explicarnos un ejercicio si no esta bien hecho, o que ejercicio tenemos que hacer. Por ejemplo hay ejercicios que yo no se bien como se llaman, pero hay uno que es mas agresivo que el otro y a veces ese ejercicio cuando uno tiene moco, o mas pegado o mas difícil de sacar capáz que es mas efectivo que el otro. Eso también nos explica.

Según la etapa en la que te encuentres.

Claro según la etapa y por ejemplo ahora últimamente el kinesiólogo también me aconsejaba de hacer algo de pesas o gimnasio para reformar los músculos respiratorios, así que me compre dos pesas...Pero...están ahí.

¿Mancuernas?

Si, las tengo acá...de dos kilos pero bueno...mucho uso no le doy, muy aburridas las pesas.

¿En algún momento sentiste ganas de dejar el tratamiento de kinesio?

Eh...ósea no es que te da ganas de dejarlo, es como que va pasando día a día, tenés mucho trabajo, decís uh hoy no...ósea no es que uno tiene ganas de dejarlo es como que lo pone en tercer plano, lo va dejando y de golpe un día dice bueno hoy me pongo las pilas, y ahí arrancás otra vez.

Y en general en esos momentos, ¿tu familia te insiste para que vuelvas a hacer el tratamiento?

Si, si o el mismo. Después cuando voy cada 3 meses a La Plata, salta.

¿La espirometría?

Si...empieza a bajar (se ríe).

¿El rendimiento?

Si el FV1, no se cual (se ríe) y ahí salta.

Bueno muchas gracias,

Encuestas completadas por los pacientesPaciente 1

Información General			
Fecha de Nacimiento	31/03/1993		
Edad	16		
Peso	52		
Talla	1.6		
Edad de Diagnostico	Nacimiento		
Patologías Asociadas	Si	Cuales?	Diabetes
	No		
Como se alimenta?	Vía oral		
	Sonda nasogastrica		
	Botón gástrico		
Internaciones relacionadas con la patología de base	Si	Cuantas?	33
	No		
Modalidad de internación?	Domiciliaria	Cuantas?	10
	En el centro de Salud	Cuantas?	23
Ultima internación	Entre 0 y 3 meses		
	3 y 6		
	6 y 9		
	mas de 9		
Composición Familiar			
Hermanos	Si	Cuantos?	3
	No		
Padecen Fibrosis Quística	Si	Cuantos?	1
	No		
Antecedentes familiar de Fibrosis Quística?	Si	Que familiar?	
	No		
Con quien vive?	Madre		
	Padre		
	Otro familiar		
	Solo		
	Grupo familiar completo		
	En pareja		
Trabajan los padres?	Si	Uno	Ambos
	No		
Estudios Cursados por padre	Primarios		
	Secundarios		
	Terciarios		
Estudios Cursados por madre	Primarios		
	Secundarios		
	Terciarios		
Tiene Obra social?	Si		
	No		
Tiene Certificado de Disc?	Si		
	No		
Atención de la Salud	Privada		
	HIEMI		
	Otros		
Habitación	Duerme solo		
	Acompañado		
Dispone de calefacción	Si		
	No		
De que esta construida su vivienda?	Material		
	Madera		
	Chapas		
	Otros		
Recibieron los padres entrenamiento sobre la patología?	Si		
	No		
Concurrieron a algún curso o charla informativa?	Si		
	No		
Son parte de alguna asociación relacionada con la Fibrosis Quística?	Si		
	No		

Tratamiento Medico	
Que tratamientos hace?	Neumonologico Nutricional Gastroenterologico Kinésico Psicológico Psiquiátrico Otros
Controles	
Con que Frecuencia va a control?	1 por mes cada 3 meses cada 6 meses 1 por año Mas de uno año
Tratamiento Kinésico	
(Exceptuando exacerbaciones)	
De que manera recibe tratamiento kinésico?	Va el kinesiólogo a su casa Concurre al consultorio No tiene kinesiólogo Lo kinesiian los padres Se kinesia solo No se kinesia
Cuantas veces por día?	1 2 3 Mas de 3
Tose?	Si No
De que manera tose?	Sin ayuda Con Ayuda
Expectora cuando tose?	Si No
Que técnicas emplea al momento de la kinesiología respiratoria?	Ciclo activo Drenaje autogénico Drenaje postural Percusión Vibraciones
Realiza terapia inhalatoria?	Si No
Dispone de Acapella?	Si No
Dispone de flutter?	Si No
Dispone de aerocámara?	Si No
Dispone de nebulizador?	Si No
Dispone de máscara PEP?	Si No
Con que frecuencia se nebuliza?	Menos de 1 vez por dia 1 vez por día 2 veces por día mas de 2 veces por día
Actividades	
Estudia	Si No
Que actividad física realiza?	Deporte En el colegio Con el kinesiólogo No realiza actividad física
Cuantas veces por semana?	Menos de 1 vez 1 vez por semana 2 veces por semana Mas de 2 veces por semana
Realiza alguna actividad recreativa?	Si No

Paciente 2

Información General			
Fecha de Nacimiento	23/06/1970		
Edad	30		
Peso	67		
Talla	1.65		
Edad de Diagnostico	16 años		
Patologías Asociadas	Si	Cuales?	
	No		
Como se alimenta?	Vía oral		
	Sonda nasogastrica		
	Botón gástrico		
Internaciones relacionadas con la patología de base	Si	Cuántas?	10
	No		
Modalidad de internación?	Domiciliaria	Cuántas?	6
	En el centro de Salud	Cuántas?	4
Ultima internación	Entre 0 y 3 meses		
	3 y 6		
	6 y 9		
	mas de 9		
Composición Familiar			
Hermanos	Si	Cuántos?	2
	No		
Padecen Fibrosis Quística	Si	Cuántos?	
	No		
Antecedentes familiar de Fibrosis Quística?	Si	Que familiar?	
	No		
Con quien vive?	Madre		
	Padre		
	Otro familiar		
	Solo		
	Grupo familiar completo		
	En pareja		
Trabajan los padres?	Si	Uno	Ambos
	No		
Estudios Cursados por padre	Primarios		
	Secundarios		
	Terciarios		
Estudios Cursados por madre	Primarios		
	Secundarios		
	Terciarios		
Tiene Obra social?	Si		
	No		
Tiene Certificado de Disc?	Si		
	No		
Atención de la Salud	Privada		
	HIEMI		
	Otros		
Habitación	Duerme solo		
	Acompañado		
Dispone de calefacción	Si		
	No		
De que esta construida su vivienda?	Material		
	Madera		
	Chapas		
	Otros		
Recibieron los padres entrenamiento sobre la patología?	Si		
	No		
Concurrieron a algún curso o charla informativa?	Si		
	No		
Son parte de alguna asociación relacionada con la Fibrosis Quística?	Si		
	No		

Tratamiento Medico	
Que tratamientos hace?	Neumonologico Nutricional Gastroenterologico Kinésico Psicológico Psiquiátrico Otros
Controles	
Con que Frecuencia va a control?	1 por mes cada 3 meses cada 6 meses 1 por año Mas de uno año
Tratamiento Kinésico	
(Exceptuando exacerbaciones)	
De que manera recibe tratamiento kinésico?	Va el kinesiólogo a su casa Concurre al consultorio No tiene kinesiólogo Lo kinesiian los padres Se kinesia solo No se kinesia
Cuantas veces por día?	1 2 3 Mas de 3
Tose?	Si No
De que manera tose?	Sin ayuda Con Ayuda
Expectora cuando tose?	Si No
Que técnicas emplea al momento de la kinesiología respiratoria?	Ciclo activo Drenaje autogénico Drenaje postural Percusión Vibraciones
Realiza terapia inhalatoria?	Si No
Dispone de Acapella?	Si No
Dispone de flutter?	Si No
Dispone de aerocámara?	Si No
Dispone de nebulizador?	Si No
Dispone de máscara PEP?	Si No
Con que frecuencia se nebuliza?	Menos de 1 vez por dia 1 vez por día 2 veces por día mas de 2 veces por día
Actividades	
Estudia	Si No
Que actividad física realiza?	Deporte En el colegio Con el kinesiólogo No realiza actividad física
Cuantas veces por semana?	Menos de 1 vez 1 vez por semana 2 veces por semana Mas de 2 veces por semana
Realiza alguna actividad recreativa?	Si No

Paciente 3

Información General	
Fecha de Nacimiento	25/06/2004
Edad	5
Peso	19
Talla	1.1
Edad de Diagnostico	4 meses
Patologías Asociadas	Si Cuales? No
Como se alimenta?	Vía oral Sonda nasogastrica Botón gástrico
Internaciones relacionadas con la patología de base	Si Cuantas? No
Modalidad de internación?	Domiciliaria Cuantas? En el centro de Salud Cuantas?
Ultima internación	Entre 0 y 3 meses 3 y 6 6 y 9 mas de 9
Composición Familiar	
Hermanos	Si Cuantos? 1 No
Padecen Fibrosis Quística	Si Cuantos? No
Antecedentes familiar de Fibrosis Quística?	Si No
Con quien vive?	Madre Padre Otro familiar Solo Grupo familiar completo En pareja
Trabajan los padres?	Si Uno Ambos No
Estudios Cursados por padre	Primarios Secundarios Terciarios
Estudios Cursados por madre	Primarios Secundarios Terciarios
Tiene Obra social?	Si No
Tiene Certificado de Disc?	Si No
Atención de la Salud	Privada HIEMI Otros
Habitación	Duerme solo Acompañado
Dispone de calefacción	Si No
De que esta construida su vivienda?	Material Madera Chapas Otros
Recibieron los padres entrenamiento sobre la patología?	Si No
Concurrieron a algún curso o charla informativa?	Si No
Son parte de alguna asociación relacionada con la Fibrosis Quística?	Si No

Tratamiento Medico	
Que tratamientos hace?	Neumonologico Nutricional Gastroenterologico Kinésico Psicológico Psiquiátrico Otros
Controles	
Con que Frecuencia va a control?	1 por mes cada 3 meses cada 6 meses 1 por año Mas de uno año
Tratamiento Kinésico	
(Exceptuando exacerbaciones)	
De que manera recibe tratamiento kinésico?	Va el kinesiólogo a su casa Concorre al consultorio No tiene kinesiologo Lo kinesian los padres Se kinesia solo No se kinesia
Cuantas veces por día?	1 2 3 Mas de 3
Tose?	Si No
De que manera tose?	Sin ayuda Con Ayuda
Expectora cuando tose?	Si No
Que técnicas emplea al momento de la kinesiología respiratoria?	Ciclo activo Drenaje autogénico Drenaje postural Percusión Vibraciones
Realiza terapia inhalatoria?	Si No
Dispone de Acapella?	Si No
Dispone de flutter?	Si No
Dispone de aerocámara?	Si No
Dispone de nebulizador?	Si No
Dispone de máscara PEP?	Si No
Con que frecuencia se nebuliza?	Menos de 1 vez por día 1 vez por día 2 veces por día mas de 2 veces por día
Actividades	
Estudia	Si No
Que actividad física realiza?	Deporte En el colegio Con el kinesiólogo No realiza actividad física
Cuantas veces por semana?	Menos de 1 vez 1 vez por semana 2 veces por semana Mas de 2 veces por semana
Realiza alguna actividad recreativa?	Si No

Paciente 4

Información General			
Fecha de Nacimiento	11/11/1976		
Edad	28		
Peso	70		
Talla	1.72		
Edad de Diagnostico	3 años		
Patologías Asociadas	Si	Cuales?	
	No		
Como se alimenta?	Via oral Sonda nasogastrica Botón gástrico		
Internaciones relacionadas con la patología de base	Si	Cuantas?	1
	No		
Modalidad de internación?	Domiciliaria	Cuantas?	
	En el centro de Salud	Cuantas?	1
Ultima internación	Entre 0 y 3 meses 3 y 6 6 y 9 mas de 9		
Composición Familiar			
Hermanos	Si	Cuantos?	3
	No		
Padecen Fibrosis Quística	Si	Cuantos?	
	No		
Antecedentes familiar de Fibrosis Quística?	Si	Que familiar?	
	No		
Con quien vive?	Madre Padre Otro familiar Solo Grupo familiar completo En pareja		
Trabajan los padres?	Si	Uno	Ambos
	No		
Estudios Cursados por padre	Primarios Secundarios Terciarios		
Estudios Cursados por madre	Primarios Secundarios Terciarios		
Tiene Obra social?	Si No		
Tiene Certificado de Disc?	Si No		
Atención de la Salud	Privada HIEMI Otros		
Habitación	Duerme solo Acompañado		
Dispone de calefacción	Si No		
De que esta construida su vivienda?	Material Madera Chapas Otros		
Recibieron los padres entrenamiento sobre la patología?	Si No		
Concurrieron a algún curso o charla informativa?	Si No		
Son parte de alguna asociación relacionada con la Fibrosis Quística?	Si No		

Tratamiento Medico	
Que tratamientos hace?	Neumonologico Nutricional Gastroenterologico Kinésico Psicológico Psiquiátrico Otros
Controles	
Con que Frecuencia va a control?	1 por mes cada 3 meses cada 6 meses 1 por año Mas de uno año
Tratamiento Kinésico	
(Exceptuando exacerbaciones)	
De que manera recibe tratamiento kinésico?	Va el kinesiólogo a su casa Concorre al consultorio No tiene kinesiólogo Lo kinesián los padres Se kinesia solo No se kinesia
Cuantas veces por día?	1 2 3 Mas de 3
Tose?	Si No
De que manera tose?	Sin ayuda Con Ayuda
Expectora cuando tose?	Si No
Que técnicas emplea al momento de la kinesiología respiratoria?	Ciclo activo Drenaje autogénico Drenaje postural Percusión Vibraciones
Realiza terapia inhalatoria?	Si No
Dispone de Acapella?	Si No
Dispone de flutter?	Si No
Dispone de aerocámara?	Si No
Dispone de nebulizador?	Si No
Dispone de máscara PEP?	Si No
Con que frecuencia se nebuliza?	Menos de 1 vez por dia 1 vez por día 2 veces por día mas de 2 veces por día
Actividades	
Estudia	Si No
Que actividad física realiza?	Deporte En el colegio Con el kinesiólogo No realiza actividad física
Cuantas veces por semana?	Menos de 1 vez 1 vez por semana 2 veces por semana Mas de 2 veces por semana
Realiza alguna actividad recreativa?	Si No

Paciente 5

Información General			
Fecha de Nacimiento	12/02/1999		
Edad	10		
Peso	27.900		
Talla	1.35		
Edad de Diagnostico	13 días		
Patologías Asociadas	Si	Cuales?	
	No		
Como se alimenta?	Vía oral Sonda nasogastrica Botón gástrico		
Internaciones relacionadas con la patología de base	Si	Cuántas?	32
	No		
Modalidad de internación?	Domiciliaria	Cuántas?	25
	En el centro de Salud	Cuántas?	7
Ultima internación	Entre 0 y 3 meses 3 y 6 6 y 9 mas de 9		
Composición Familiar			
Hermanos	Si	Cuántos?	1
	No		
Padecen Fibrosis Quística	Si	Cuántos?	
	No		
Antecedentes familiar de Fibrosis Quística?	Si		
	No		
Con quien vive?	Madre Padre Otro familiar Solo Grupo familiar completo En pareja		
Trabajan los padres?	Si	Uno	Ambos
	No		
Estudios Cursados por padre	Primarios Secundarios Terciarios		
Estudios Cursados por madre	Primarios Secundarios Terciarios		
Tiene Obra social?	Si		
	No		
Tiene Certificado de Disc?	Si		
	No		
Atención de la Salud	Privada HIEMI Otros		
Habitación	Duerme solo Acompañado		
Dispone de calefacción	Si		
	No		
De que esta construida su vivienda?	Material Madera Chapas Otros		
Recibieron los padres entrenamiento sobre la patología?	Si		
	No		
Concurrieron a algún curso o charla informativa?	Si		
	No		
Son parte de alguna asociación relacionada con la Fibrosis Quística?	Si		
	No		

Tratamiento Medico	
Que tratamientos hace?	Neumonologico Nutricional Gastroenterologico Kinésico Psicológico Psiquiátrico Otros
Controles	
Con que Frecuencia va a control?	1 por mes cada 3 meses cada 6 meses 1 por año Mas de uno año
Tratamiento Kinésico	
(Exceptuando exacerbaciones)	
De que manera recibe tratamiento kinésico?	Va el kinesiólogo a su casa Concorre al consultorio No tiene kinesiólogo Lo kinesian los padres Se kinesia solo No se kinesia
Cuantas veces por día?	1 2 3 Mas de 3
Tose?	Si No
De que manera tose?	Sin ayuda Con Ayuda
Expectora cuando tose?	Si No
Que técnicas emplea al momento de la kinesiología respiratoria?	Ciclo activo Drenaje autogénico Drenaje postural Percusión Vibraciones
Realiza terapia inhalatoria?	Si No
Dispone de Acapella?	Si No
Dispone de flutter?	Si No
Dispone de aerocámara?	Si No
Dispone de nebulizador?	Si No
Dispone de máscara PEP?	Si No
Con que frecuencia se nebuliza?	Menos de 1 vez por dia 1 vez por día 2 veces por día mas de 2 veces por día
Actividades	
Estudia	Si No
Que actividad física realiza?	Deporte En el colegio Con el kinesiólogo No realiza actividad física
Cuantas veces por semana?	Menos de 1 vez 1 vez por semana 2 veces por semana Mas de 2 veces por semana
Realiza alguna actividad recreativa?	Si No

Paciente 6

Información General	
Fecha de Nacimiento	08/01/1987
Edad	22
Peso	46
Talla	1.53
Edad de Diagnostico	14 años
Patologías Asociadas	Si Cuales? No
Como se alimenta?	Vía oral Sonda nasogastrica Botón gástrico
Internaciones relacionadas con la patología de base	Si Cuantas? 5 No
Modalidad de internación?	Domiciliaria Cuantas? 4 En el centro de Salud Cuantas? 1
Ultima internación	Entre 0 y 3 meses 3 y 6 6 y 9 mas de 9
Composición Familiar	
Hermanos	Si Cuantos? 2 No
Padecen Fibrosis Quística	Si Cuantos? No
Antecedentes familiar de Fibrosis Quística?	Si No
Con quien vive?	Madre Padre Otro familiar Solo Grupo familiar completo En pareja
Trabajan los padres?	Si Uno Ambos No
Estudios Cursados por padre	Primarios Secundarios Terciarios
Estudios Cursados por madre	Primarios Secundarios Terciarios
Tiene Obra social?	Si No
Tiene Certificado de Disc?	Si No
Atención de la Salud	Privada HIEMI Otros
Habitación	Duerme solo Acompañado
Dispone de calefacción	Si No
De que esta construida su vivienda?	Material Madera Chapas Otros
Recibieron los padres entrenamiento sobre la patología?	Si No
Concurrieron a algún curso o charla informativa?	Si No
Son parte de alguna asociación relacionada con la Fibrosis Quística?	Si No

Tratamiento Medico	
Que tratamientos hace?	Neumonologico Nutricional Gastroenterologico Kinésico Psicológico Psiquiátrico Otros
Controles	
Con que Frecuencia va a control?	1 por mes cada 3 meses cada 6 meses 1 por año Mas de uno año
Tratamiento Kinésico	
(Exceptuando exacerbaciones)	
De que manera recibe tratamiento kinésico?	Va el kinesiólogo a su casa Concurre al consultorio No tiene kinesiólogo Lo kinesian los padres Se kinesia solo No se kinesia
Cuantas veces por día?	1 2 3 Mas de 3
Tose?	Si No
De que manera tose?	Sin ayuda Con Ayuda
Expectora cuando tose?	Si No
Que técnicas emplea al momento de la kinesiología respiratoria?	Ciclo activo Drenaje autogénico Drenaje postural Percusión Vibraciones
Realiza terapia inhalatoria?	Si No
Dispone de Acapella?	Si No
Dispone de flutter?	Si No
Dispone de aerocámara?	Si No
Dispone de nebulizador?	Si No
Dispone de máscara PEP?	Si No
Con que frecuencia se nebuliza?	Menos de 1 vez por día 1 vez por día 2 veces por día mas de 2 veces por día
Actividades	
Estudia	Si No
Que actividad física realiza?	Deporte En el colegio Con el kinesiólogo No realiza actividad física
Cuantas veces por semana?	Menos de 1 vez 1 vez por semana 2 veces por semana Mas de 2 veces por semana
Realiza alguna actividad recreativa?	Si No

Paciente 7

Información General	
Fecha de Nacimiento	23/03/2000
Edad	9
Peso	40
Talla	1.4
Edad de Diagnostico	9 años
Patologías Asociadas	Si Cuales? No
Como se alimenta?	Vía oral Sonda nasogastrica Botón gástrico
Internaciones relacionadas con la patología de base	Si Cuantas? 9 No
Modalidad de internación?	Domiciliaria Cuantas? En el centro de Salud Cuantas? 9
Ultima internación	Entre 0 y 3 meses 3 y 6 6 y 9 mas de 9
Composición Familiar	
Hermanos	Si Cuantos? 4 No
Padecen Fibrosis Quística	Si Cuantos? No
Antecedentes familiar de Fibrosis Quística?	Si No
Con quien vive?	Madre Padre Otro familiar Solo Grupo familiar completo En pareja
Trabajan los padres?	Si Uno Ambos No
Estudios Cursados por padre	Primarios Secundarios Terciarios
Estudios Cursados por madre	Primarios Secundarios Terciarios
Tiene Obra social?	Si No
Tiene Certificado de Disc?	Si No
Atención de la Salud	Privada HIEMI Otros
Habitación	Duerme solo Acompañado
Dispone de calefacción	Si No
De que esta construida su vivienda?	Material Madera Chapas Otros
Recibieron los padres entrenamiento sobre la patología?	Si No
Concurrieron a algún curso o charla informativa?	Si No
Son parte de alguna asociación relacionada con la Fibrosis Quística?	Si No

Tratamiento Medico	
Que tratamientos hace?	Neumonologico Nutricional Gastroenterologico Kinésico Psicológico Psiquiátrico Otros
Controles	
Con que Frecuencia va a control?	1 por mes cada 3 meses cada 6 meses 1 por año Mas de uno año
Tratamiento Kinésico	
(Exceptuando exacerbaciones)	
De que manera recibe tratamiento kinésico?	Va el kinesiólogo a su casa Concurre al consultorio No tiene kinesiólogo Lo kinesiian los padres Se kinesia solo No se kinesia
Cuantas veces por día?	1 2 3 Mas de 3
Tose?	Si No
De que manera tose?	Sin ayuda Con Ayuda
Expectora cuando tose?	Si No
Que técnicas emplea al momento de la kinesiología respiratoria?	Ciclo activo Drenaje autogénico Drenaje postural Percusión Vibraciones
Realiza terapia inhalatoria?	Si No
Dispone de Acapella?	Si No
Dispone de flutter?	Si No
Dispone de aerocámara?	Si No
Dispone de nebulizador?	Si No
Dispone de máscara PEP?	Si No
Con que frecuencia se nebuliza?	Menos de 1 vez por dia 1 vez por día 2 veces por día mas de 2 veces por día
Actividades	
Estudia	Si No
Que actividad física realiza?	Deporte En el colegio Con el kinesiólogo No realiza actividad física
Cuantas veces por semana?	Menos de 1 vez 1 vez por semana 2 veces por semana Mas de 2 veces por semana
Realiza alguna actividad recreativa?	Si No

Paciente 8

Información General	
Fecha de Nacimiento	09/08/1986
Edad	23
Peso	68
Talla	1.67
Edad de Diagnostico	3 años
Patologías Asociadas	Si <input type="checkbox"/> Cuales? No <input checked="" type="checkbox"/>
Como se alimenta?	Vía oral <input checked="" type="checkbox"/> Sonda nasogastrica Botón gástrico
Internaciones relacionadas con la patología de base	Si <input checked="" type="checkbox"/> Cuantas? 5 No <input type="checkbox"/>
Modalidad de internación?	Domiciliaria <input checked="" type="checkbox"/> Cuantas? 5 En el centro de Salud <input type="checkbox"/> Cuantas?
Ultima internación	Entre 0 y 3 meses 3 y 6 6 y 9 mas de 9 <input checked="" type="checkbox"/>
Composición Familiar	
Hermanos	Si <input checked="" type="checkbox"/> Cuantos? 1 No <input type="checkbox"/>
Padecen Fibrosis Quística	Si <input type="checkbox"/> Cuantos? No <input checked="" type="checkbox"/>
Antecedentes familiar de Fibrosis Quística?	Si <input type="checkbox"/> No <input checked="" type="checkbox"/>
Con quien vive?	Madre Padre Otro familiar Solo <input checked="" type="checkbox"/> Grupo familiar completo En pareja
Trabajan los padres?	Si <input checked="" type="checkbox"/> Uno <input checked="" type="checkbox"/> Ambos No <input type="checkbox"/>
Estudios Cursados por padre	Primarios Secundarios <input checked="" type="checkbox"/> Terciarios
Estudios Cursados por madre	Primarios Secundarios <input checked="" type="checkbox"/> Terciarios
Tiene Obra social?	Si <input checked="" type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/>
Tiene Certificado de Disc?	Si <input type="checkbox"/> No <input checked="" type="checkbox"/>
Atención de la Salud	Privada HIEMI Otros <input checked="" type="checkbox"/>
Habitación	Duerme solo <input checked="" type="checkbox"/> Acompañado
Dispone de calefacción	Si <input checked="" type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/>
De que esta construida su vivienda?	Material <input checked="" type="checkbox"/> Madera Chapas Otros
Recibieron los padres entrenamiento sobre la patología?	Si <input type="checkbox"/> No <input checked="" type="checkbox"/>
Concurrieron a algún curso o charla informativa?	Si <input checked="" type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/>
Son parte de alguna asociación relacionada con la Fibrosis Quística?	Si <input type="checkbox"/> No <input checked="" type="checkbox"/>

Tratamiento Medico	
Que tratamientos hace?	Neumonologico Nutricional Gastroenterologico Kinésico Psicológico Psiquiátrico Otros
Controles	
Con que Frecuencia va a control?	1 por mes cada 3 meses cada 6 meses 1 por año Mas de uno año
Tratamiento Kinésico	
(Exceptuando exacerbaciones)	
De que manera recibe tratamiento kinésico?	Va el kinesiólogo a su casa Concurre al consultorio No tiene kinesiólogo Lo kinesián los padres Se kinesia solo No se kinesia
Cuantas veces por día?	1 2 3 Mas de 3
Tose?	Si No
De que manera tose?	Sin ayuda Con Ayuda
Expectora cuando tose?	Si No
Que técnicas emplea al momento de la kinesiología respiratoria?	Ciclo activo Drenaje autogénico Drenaje postural Percusión Vibraciones
Realiza terapia inhalatoria?	Si No
Dispone de Acapella?	Si No
Dispone de flutter?	Si No
Dispone de aerocámara?	Si No
Dispone de nebulizador?	Si No
Dispone de máscara PEP?	Si No
Con que frecuencia se nebuliza?	Menos de 1 vez por dia 1 vez por día 2 veces por día mas de 2 veces por día
Actividades	
Estudia	Si No
Que actividad física realiza?	Deporte En el colegio Con el kinesiólogo No realiza actividad física
Cuantas veces por semana?	Menos de 1 vez 1 vez por semana 2 veces por semana Mas de 2 veces por semana
Realiza alguna actividad recreativa?	Si No

Paciente 9

Información General	
Fecha de Nacimiento	13/04/2004
Edad	5
Peso	13.300
Talla	1
Edad de Diagnostico	1 mes
Patologías Asociadas	Si <input type="checkbox"/> Cuales? No <input checked="" type="checkbox"/>
Como se alimenta?	Vía oral <input checked="" type="checkbox"/> Sonda nasogastrica <input type="checkbox"/> Botón gástrico <input type="checkbox"/>
Internaciones relacionadas con la patología de base	Si <input checked="" type="checkbox"/> Cuantas? 6 No <input type="checkbox"/>
Modalidad de internación?	Domiciliaria <input type="checkbox"/> Cuantas? En el centro de Salud <input checked="" type="checkbox"/> Cuantas? 6
Ultima internación	Entre 0 y 3 meses <input checked="" type="checkbox"/> 3 y 6 <input type="checkbox"/> 6 y 9 <input type="checkbox"/> mas de 9 <input type="checkbox"/>
Composición Familiar	
Hermanos	Si <input checked="" type="checkbox"/> Cuantos? 7 No <input type="checkbox"/>
Padecen Fibrosis Quística	Si <input type="checkbox"/> Cuantos? No <input checked="" type="checkbox"/>
Antecedentes familiar de Fibrosis Quística?	Si <input checked="" type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/>
Con quien vive?	Madre <input type="checkbox"/> Padre <input type="checkbox"/> Otro familiar <input type="checkbox"/> Solo <input type="checkbox"/> Grupo familiar completo <input checked="" type="checkbox"/> En pareja <input type="checkbox"/>
Trabajan los padres?	Si <input type="checkbox"/> Uno <input type="checkbox"/> Ambos <input type="checkbox"/> No <input checked="" type="checkbox"/>
Estudios Cursos por padre	Primarios <input checked="" type="checkbox"/> Secundarios <input type="checkbox"/> Terciarios <input type="checkbox"/>
Estudios Cursos por madre	Primarios <input checked="" type="checkbox"/> Secundarios <input type="checkbox"/> Terciarios <input type="checkbox"/>
Tiene Obra social?	Si <input type="checkbox"/> No <input checked="" type="checkbox"/>
Tiene Certificado de Disc?	Si <input type="checkbox"/> No <input checked="" type="checkbox"/>
Atención de la Salud	Privada <input type="checkbox"/> HIEMI <input checked="" type="checkbox"/> Otros <input type="checkbox"/>
Habitación	Duerme solo <input type="checkbox"/> Acompañado <input checked="" type="checkbox"/>
Dispone de calefacción	Si <input checked="" type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/>
De que esta construida su vivienda?	Material <input type="checkbox"/> Madera <input checked="" type="checkbox"/> Chapas <input checked="" type="checkbox"/> Otros <input type="checkbox"/>
Recibieron los padres entrenamiento sobre la patología?	Si <input checked="" type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/>
Concurrieron a algún curso o charla informativa?	Si <input type="checkbox"/> No <input checked="" type="checkbox"/>
Son parte de alguna asociación relacionada con la Fibrosis Quística?	Si <input type="checkbox"/> No <input checked="" type="checkbox"/>

Tratamiento Medico	
Que tratamientos hace?	Neumonologico Nutricional Gastroenterologico Kinésico Psicológico Psiquiátrico Otros
Controles	
Con que Frecuencia va a control?	1 por mes cada 3 meses cada 6 meses 1 por año Mas de uno año
Tratamiento Kinésico	
(Exceptuando exacerbaciones)	
De que manera recibe tratamiento kinésico?	Va el kinesiólogo a su casa Concorre al consultorio No tiene kinesiólogo Lo kinesián los padres Se kinesia solo No se kinesia
Cuantas veces por día?	1 2 3 Mas de 3
Tose?	Si No
De que manera tose?	Sin ayuda Con Ayuda
Expectora cuando tose?	Si No
Que técnicas emplea al momento de la kinesiología respiratoria?	Ciclo activo Drenaje autogénico Drenaje postural Percusión Vibraciones
Realiza terapia inhalatoria?	Si No
Dispone de Acapella?	Si No
Dispone de flutter?	Si No
Dispone de aerocámara?	Si No
Dispone de nebulizador?	Si No
Dispone de máscara PEP?	Si No
Con que frecuencia se nebuliza?	Menos de 1 vez por día 1 vez por día 2 veces por día mas de 2 veces por día
Actividades	
Estudia	Si No
Que actividad fisica realiza?	Deporte En el colegio Con el kinesiólogo No realiza actividad física
Cuantas veces por semana?	Menos de 1 vez 1 vez por semana 2 veces por semana Mas de 2 veces por semana
Realiza alguna actividad recreativa?	Si No

Paciente 10

Información General			
Fecha de Nacimiento	05/01/1987		
Edad	22		
Peso	65		
Talla	1.68		
Edad de Diagnostico	2 años		
Patologías Asociadas	Si	Cuales?	
	No		
Como se alimenta?	Vía oral		
	Sonda nasogastrica Botón gástrico		
Internaciones relacionadas con la patología de base	Si	Cuántas?	5
	No		
Modalidad de internación?	Domiciliaria	Cuántas?	4
	En el centro de Salud	Cuántas?	1
Ultima internación	Entre 0 y 3 meses 3 y 6 6 y 9 mas de 9		
Composición Familiar			
Hermanos	Si	Cuántos?	1
	No		
Padecen Fibrosis Quística	Si	Cuántos?	
	No		
Antecedentes familiar de Fibrosis Quística?	Si		
	No		
Con quien vive?	Madre Padre Otro familiar Solo Grupo familiar completo En pareja		
Trabajan los padres?	Si	Uno	Ambos
	No		
Estudios Cursados por padre	Primarios Secundarios Terciarios		
Estudios Cursados por madre	Primarios Secundarios Terciarios		
Tiene Obra social?	Si		
	No		
Tiene Certificado de Disc?	Si		
	No		
Atención de la Salud	Privada HIEMI Otros		
Habitación	Duerme solo Acompañado		
Dispone de calefacción	Si		
	No		
De que esta construida su vivienda?	Material Madera Chapas Otros		
Recibieron los padres entrenamiento sobre la patología?	Si		
	No		
Concurrieron a algún curso o charla informativa?	Si		
	No		
Son parte de alguna asociación relacionada con la Fibrosis Quística?	Si		
	No		

Tratamiento Medico	
Que tratamientos hace?	Neumonologico Nutricional Gastroenterologico Kinésico Psicológico Psiquiátrico Otros
Controles	
Con que Frecuencia va a control?	1 por mes cada 3 meses cada 6 meses 1 por año Mas de uno año
Tratamiento Kinésico	
(Exceptuando exacerbaciones)	
De que manera recibe tratamiento kinésico?	Va el kinesiólogo a su casa Concurre al consultorio No tiene kinesiólogo Lo kinesiian los padres Se kinesia solo No se kinesia
Cuantas veces por día?	1 2 3 Mas de 3
Tose?	Si No
De que manera tose?	Sin ayuda Con Ayuda
Expectora cuando tose?	Si No
Que técnicas emplea al momento de la kinesiología respiratoria?	Ciclo activo Drenaje autogénico Drenaje postural Percusión Vibraciones
Realiza terapia inhalatoria?	Si No
Dispone de Acapella?	Si No
Dispone de flutter?	Si No
Dispone de aerocámara?	Si No
Dispone de nebulizador?	Si No
Dispone de máscara PEP?	Si No
Con que frecuencia se nebuliza?	Menos de 1 vez por dia 1 vez por día 2 veces por día mas de 2 veces por día
Actividades	
Estudia	Si No
Que actividad física realiza?	Deporte En el colegio Con el kinesiólogo No realiza actividad física
Cuantas veces por semana?	Menos de 1 vez 1 vez por semana 2 veces por semana Mas de 2 veces por semana
Realiza alguna actividad recreativa?	Si No

Paciente 11

Información General	
Fecha de Nacimiento	15/12/2000
Edad	9
Peso	35
Talla	1.32
Edad de Diagnostico	4 meses
Patologías Asociadas	Si <input type="checkbox"/> Cuales? No <input checked="" type="checkbox"/>
Como se alimenta?	Vía oral <input checked="" type="checkbox"/> Sonda nasogastrica Botón gástrico
Internaciones relacionadas con la patología de base	Si <input checked="" type="checkbox"/> Cuantas? 7 No <input type="checkbox"/>
Modalidad de internación?	Domiciliaria <input checked="" type="checkbox"/> Cuantas? 5 En el centro de Salud <input checked="" type="checkbox"/> Cuantas? 2
Ultima internación	Entre 0 y 3 meses 3 y 6 <input checked="" type="checkbox"/> 6 y 9 mas de 9
Composición Familiar	
Hermanos	Si <input checked="" type="checkbox"/> Cuantos? 1 No <input type="checkbox"/>
Padecen Fibrosis Quística	Si <input type="checkbox"/> Cuantos? No <input checked="" type="checkbox"/>
Antecedentes familiar de Fibrosis Quística?	Si <input type="checkbox"/> No <input checked="" type="checkbox"/>
Con quien vive?	Madre Padre Otro familiar Solo Grupo familiar completo <input checked="" type="checkbox"/> En pareja
Trabajan los padres?	Si <input checked="" type="checkbox"/> Uno <input checked="" type="checkbox"/> Ambos No <input type="checkbox"/>
Estudios Cursados por padre	Primarios Secundarios Terciarios <input checked="" type="checkbox"/>
Estudios Cursados por madre	Primarios Secundarios <input checked="" type="checkbox"/> Terciarios
Tiene Obra social?	Si <input checked="" type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/>
Tiene Certificado de Disc?	Si <input checked="" type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/>
Atención de la Salud	Privada <input checked="" type="checkbox"/> HIEMI Otros
Habitación	Duerme solo <input checked="" type="checkbox"/> Acompañado
Dispone de calefacción	Si <input checked="" type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/>
De que esta construida su vivienda?	Material <input checked="" type="checkbox"/> Madera Chapas Otros
Recibieron los padres entrenamiento sobre la patología?	Si <input checked="" type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/>
Concurrieron a algún curso o charla informativa?	Si <input checked="" type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/>
Son parte de alguna asociación relacionada con la Fibrosis Quística?	Si <input checked="" type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/>

Tratamiento Medico	
Que tratamientos hace?	Neumonologico Nutricional Gastroenterologico Kinésico Psicológico Psiquiátrico Otros
Controles	
Con que Frecuencia va a control?	1 por mes cada 3 meses cada 6 meses 1 por año Mas de uno año
Tratamiento Kinésico	
(Exceptuando exacerbaciones)	
De que manera recibe tratamiento kinésico?	Va el kinesiólogo a su casa Concurre al consultorio No tiene kinesiólogo Lo kinesiian los padres Se kinesia solo No se kinesia
Cuantas veces por día?	1 2 3 Mas de 3
Tose?	Si No
De que manera tose?	Sin ayuda Con Ayuda
Expectora cuando tose?	Si No
Que técnicas emplea al momento de la kinesiología respiratoria?	Ciclo activo Drenaje autogénico Drenaje postural Percusión Vibraciones
Realiza terapia inhalatoria?	Si No
Dispone de Acapella?	Si No
Dispone de flutter?	Si No
Dispone de aerocámara?	Si No
Dispone de nebulizador?	Si No
Dispone de máscara PEP?	Si No
Con que frecuencia se nebuliza?	Menos de 1 vez por dia 1 vez por día 2 veces por día mas de 2 veces por día
Actividades	
Estudia	Si No
Que actividad física realiza?	Deporte En el colegio Con el kinesiólogo No realiza actividad física
Cuantas veces por semana?	Menos de 1 vez 1 vez por semana 2 veces por semana Mas de 2 veces por semana
Realiza alguna actividad recreativa?	Si No

Paciente 12

Información General			
Fecha de Nacimiento	24/11/2006		
Edad	3		
Peso	15		
Talla	0.87		
Edad de Diagnostico	10 meses		
Patologías Asociadas	Si	Cuales?	
	No		
Como se alimenta?	Vía oral Sonda nasogastrica Botón gástrico		
Internaciones relacionadas con la patología de base	Si	Cuantas?	5
	No		
Modalidad de internación?	Domiciliaria	Cuantas?	
	En el centro de Salud	Cuantas?	5
Ultima internación	Entre 0 y 3 meses 3 y 6 6 y 9 mas de 9		
Composición Familiar			
Hermanos	Si	Cuantos?	
	No		
Padecen Fibrosis Quística	Si	Cuantos?	
	No		
Antecedentes familiar de Fibrosis Quística?	Si		
	No		
Con quien vive?	Madre Padre Otro familiar Solo Grupo familiar completo En pareja		
Trabajan los padres?	Si	Uno	Ambos
	No		
Estudios Cursados por padre	Primarios Secundarios Terciarios		
Estudios Cursados por madre	Primarios Secundarios Terciarios		
Tiene Obra social?	Si		
	No		
Tiene Certificado de Disc?	Si		
	No		
Atención de la Salud	Privada HIEMI Otros		
Habitación	Duerme solo Acompañado		
Dispone de calefacción	Si		
	No		
De que esta construida su vivienda?	Material Madera Chapas Otros		
Recibieron los padres entrenamiento sobre la patología?	Si		
	No		
Concurrieron a algún curso o charla informativa?	Si		
	No		
Son parte de alguna asociación relacionada con la Fibrosis Quística?	Si		
	No		

Tratamiento Medico	
Que tratamientos hace?	Neumonologico Nutricional Gastroenterologico Kinésico Psicológico Psiquiátrico Otros
Controles	
Con que Frecuencia va a control?	1 por mes cada 3 meses cada 6 meses 1 por año Mas de uno año
Tratamiento Kinésico	
(Exceptuando exacerbaciones)	
De que manera recibe tratamiento kinésico?	Va el kinesiólogo a su casa Concorre al consultorio No tiene kinesiólogo Lo kinesián los padres Se kinesia solo No se kinesia
Cuantas veces por día?	1 2 3 Mas de 3
Tose?	Si No
De que manera tose?	Sin ayuda Con Ayuda
Expectora cuando tose?	Si No
Que técnicas emplea al momento de la kinesiología respiratoria?	Ciclo activo Drenaje autogénico Drenaje postural Percusión Vibraciones
Realiza terapia inhalatoria?	Si No
Dispone de Acapella?	Si No
Dispone de flutter?	Si No
Dispone de aerocámara?	Si No
Dispone de nebulizador?	Si No
Dispone de máscara PEP?	Si No
Con que frecuencia se nebuliza?	Menos de 1 vez por dia 1 vez por día 2 veces por día mas de 2 veces por día
Actividades	
Estudia	Si No
Que actividad física realiza?	Deporte En el colegio Con el kinesiólogo No realiza actividad física
Cuantas veces por semana?	Menos de 1 vez 1 vez por semana 2 veces por semana Mas de 2 veces por semana
Realiza alguna actividad recreativa?	Si No

Consentimiento informado

Iniciales del paciente.....

Nombre de la evaluación: "Adherencia al tratamiento kinésico en pacientes con Fibrosis Quística"

Se me ha invitado a participar de la siguiente evaluación, explicándome que consiste en la realización de una encuesta kinesiológica, estos datos servirán de base a la presentación de la tesis de grado sobre el tema arriba anunciado, que será presentado por la Srta. Marion Daiana Díaz, estudiante de la carrera Lic.en kinesiología de la Facultad de Ciencia de la Salud de Universidad Fasta.

La encuesta no provocará ningún efecto adverso hacia mi persona, ni implicará algún gasto económico, pero contribuirá en el conocimiento de la adherencia al tratamiento kinésico en F. Q, ya que el fin de este estudio es comprobar que factores influyen en poder realizarlo adecuadamente. Los resultados que se obtengan serán manejados en forma anónima.

La firma de este consentimiento no significa la perdida de ninguno de mis derechos que legalmente me correspondan como sujeto de la investigación, de acuerdo a las leyes vigentes en la Argentina.

Yo.....

He recibido de la estudiante Marion Daiana Díaz información clara y en mi plena satisfacción sobre esta evaluación, en el que voluntariamente quiero participar. Puedo abandonar la encuesta en cualquier momento sin que ello repercuta en mi tratamiento y atención médica.

Firma del paciente

Aclaración

Firma del estudiante

Aclaración

Fecha:

Información al paciente

- ¿Cuáles son los propósitos de esta evaluación?

Determinar los factores que influyen en la adherencia al tratamiento kinésicos en los pacientes con Fibrosis Quística.

- ¿Debería Ud. Participar?

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

- ¿Qué sucede si me niego a participar?

Usted puede negarse a participar y/o a abandonar la evaluación en cualquier momento sin que ello repercuta en su tratamiento y atención medica.

- ¿Qué es lo que necesito hacer yo?

Usted deberá estar dispuesto a realizar la evaluación.

- ¿Existen posibles riesgos por participar?

No existen riesgos al realizar la investigación.

- ¿Cuáles son los posibles beneficios de participar?

La información que obtenga de esta evaluación pretende. De esta manera se podrá dar a conocer cuáles son los factores que influyen en la adherencia al tratamiento kinésicos en los pacientes con Fibrosis Quística, gracias a su colaboración, se conocerá más acerca de esta enfermedad.

- ¿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?

Usted no tendrá ningún costo por participar, ni tampoco se le pagará por intervenir.

- ¿Tengo acceso a los resultados de la evaluación?

La información recogida le será proporcionada si usted lo deseara.



Bibliografía

Bibliografía

- Borrajo GJC, Pistaccio LG, Gómez FR, et al. <<Newborn screening for cystic fibrosis in Buenos Aires province-Argentina using the two stages IRT7IRT strategy>>, en: **Actas del 25° Congress European Cystic Fibrosis Society**; Génova, Italia 20-23 June 2002
- Consenso Nacional de Fibrosis Quística. Abram L, Adot F, Aguerre V, Agüero L y Otros. 1999
- Consenso Nacional de Fibrosis Quística. Abram L, Adot F, Aguerre V, Agüero L y Otros. 2008.
- Desmond K.<< Immediate and long term effects of chest physiotherapy in patients with cystic fibrosis>> en: **The journal of pediatrics**; Londres, Inglaterra. Año IV, Nº 103, 1983. p 538-542
- Engelhardt J, Yankaskas J, Ernst S, Yang Y, Marino C, et al. <<Submucosal Glands are the predominant site of CFTR expression in the human bronchus>>, en: **Nature Genet**; Michigan, E.E.U.U; Año II, Nº 3, 1992. p 240-248
- Fisioterapia en el tratamiento de la fibrosis quística (FQ), publicado por el Grupo
- Internacional de Fisioterapia en Fibrosis Quística (IPG/CF), 2002, 3º ed.
- Guyton, Hall. **Tratado de Fisiología Médica**, Ed. Mc Graw-Hill. Décima Edición.
- Katz S, Holsclaw D. <<Ultrastructural features of respiratory cilia in cystic fibrosis>> en; **American Journal of clinical pathology** Chicago E.E.U.U Año V, Nº 73, 1980. p 682-685
- Myers, L. Horn, S. <<Adherence to Chest Physiotherapy in Adults with CysticFibrosis >> en: **Journal of Health Psychology**; Londres, Inglaterra. Año XI, Nº 6. 2006. pag 915-926
- Orenstein D, Higgins, L, <<Update on the role of exercise in cystic fibrosis>>en: **Current Opinion in Pulmonary Medicine**, Pittsburgh, Pennsylvania, EEUU 2005, 11:519-523
- Penketh AR, Wise A, Mearns MB, Hodson ME, Batten JC. <<Cystic fibrosis in adolescent an adults>> en: **Thorax**; Brompton, Londres. Año VII, Nº 42, 1987. p 526-532
- Pryor Jennifer A. <<Ciclo activo de técnicas respiratorias>> Fisioterapia en el tratamiento de la Fibrosis Quística, en: **Cystic Fibrosis Worldwide**. Inglaterra 2002. pag 7

- Rouvieré H, Delmas A, **Anatomía Humana descriptiva, topográfica y funcional**; Francia, Masson editorial, 10º Edición, 1999, tomo II.
- Rutand J, Cole P. <<Nasal mucociliary clearance in patients with cystic fibrosis compared with sinusitis and bronchiectasis>> en: **Thorax**; Londrés, Inglaterra Año IX, Nº 36. 1981.p 654-658
- Segal E., Fernandez A., Rentería F..Fibrosis Quística. Ediciones Journal. 2004.
- Thibodeau, G, K. Patton, Anatomía y Fisiología, Ed. Harcourt. Cuarta Edición, 2000
- Thomas J, Cook D y Brooks D. <<Chest physical therapy management of patients with cystic fibrosis. A meta-analysis>> en: **Respiratory and Critical Care Medicine**; Notario, Canadá. Año III, Nº 151. 1995. p 846-850
- Williams, B, Somnath M, Dowell J, Coyle J.<< From child to adult: An exploration of shifting family roles and responsibilities in managing physiotherapy for cystic fibrosis>> en: **Social Science & Medicine**; Escocia, Reino Unido. AñoX, Nº 65, 2007. pag 213-225

Paginas web:

El acceso a las siguientes páginas Web fue posible el día 22 de Abril del 2010

- Figura Nº1: Representación gráfica de la proteína CFTR en la membrana celular
<http://www.scielo.cl/fbpe/img/rcp/v76n5/02fig01.jpg>
- Figura Nº9: Pesquisa Neonatal
<http://embarazo.cuidadoinfantil.net/tag/despues-del-parto>
- Figuras Nº 10, 11, 12, 13, 14, 15. Drenaje Postural
<http://www.fibrosisquistica.com.ar/kinesiologia-del-aparato-respiratorio.htm>
- Hospital de Pediatría Sor María Ludovica. Centro Provincial de Fibrosis Quística
<http://www.fibrosisquistica.org.ar/adherencia.htm>