



Universidad
Zaragoza

Trabajo Fin de Grado

Fisioterapia respiratoria en un paciente
con fibrosis quística: A propósito de un
caso.

Respiratory physiotherapy in a patient
with cystic fibrosis: About a case.

Autor

María Vaquero Pardos

Director/es

Pablo Fanlo Mazas

Facultad de Ciencias de la Salud
Año 2022/2023

ÍNDICE

RESUMEN.....	1
1. INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS.....	2
Justificación del estudio	3
Objetivos.....	3
2. METODOLOGÍA.....	4
Diseño del estudio.....	4
Presentación del caso.....	4
Evaluación inicial	4
Diagnóstico fisioterápico	5
Objetivos terapéuticos	6
Plan de intervención.....	6
3. RESULTADOS.....	9
4. DISCUSIÓN	12
Limitaciones del estudio.....	14
Prospectiva de futuro	14
5. CONCLUSIONES.....	15
6. BIBLIOGRAFÍA	16
ANEXO (consentimiento informado).....	20

RESUMEN

Introducción y objetivos. La fisioterapia respiratoria, junto con la terapia farmacológica, es uno de los pilares fundamentales del tratamiento de pacientes con fibrosis quística (FQ), ya que el sistema respiratorio es el más afectado, siendo la causa del 90% de los fallecimientos. En el caso de los niños con FQ, el tratamiento fisioterápico se debe adaptar a la edad para mantener la adherencia y motivación. Por lo tanto, el objetivo general de este trabajo es valorar el efecto que tiene la fisioterapia respiratoria adaptada en un paciente menor de edad de FQ con sintomatología respiratoria sobre la calidad de vida y adherencia a la misma.

Metodología. Estudio descriptivo longitudinal prospectivo (n=1), con un plan de intervención fisioterápica de 4 sesiones de 45 minutos en los que se llevan a cabo 4 juegos, dos de inspiración lenta, uno de Presión Espiratoria Positiva (PEP) y uno de espiración lenta. Se realiza una valoración al inicio y al final de dicha intervención.

Resultados. Aumento de la CVF (+0,14L/+7,88%), disminución de la FEV₁ (-0,15L/-8,65%). Aumento general de las puntuaciones del CFQ-R. Aumento de la distancia recorrida (+30m) del ISWT.

Discusión. Tras la intervención no se observaron diferencias clínicamente importantes (MID) en la función pulmonar y capacidad funcional. Hubo una mejora de los resultados del CFQ-R (MID>4puntos) y una buena adherencia y satisfacción por parte del paciente.

Conclusión. Se necesita investigar más sobre la fisioterapia respiratoria adaptada a juegos en pacientes con FQ.

Palabras clave. Fibrosis quística, fisioterapia respiratoria, CFQ-R, ISWT, espirometría, juego.

1. INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad autosómica recesiva, hereditaria y multisistémica causada por un defecto en la expresión de la proteína CFTR (*Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance*), es decir, en el canal de cloro presente en la membrana apical del endotelio de las glándulas respiratorias, digestivas, reproductivas y sudoríparas. Esto produce una hipersecreción de mucosa en los sistemas respiratorio, digestivo y reproductivo, además de una malabsorción de cloro y sodio en las glándulas sudoríparas (1). Asimismo, se ocasiona una deshidratación de la mucosa, aumentando su viscosidad y adherencia. Esto origina un enlentecimiento del aclaramiento mucociliar que deriva en una obstrucción de las vías respiratorias más pequeñas (2).

A lo largo de los años ha habido cambios en la investigación, el diagnóstico y el tratamiento de la FQ. Cada vez son más los pacientes diagnosticados de FQ desde el nacimiento, consiguiendo de esta manera comenzar con el tratamiento pertinente lo antes posible, aumentando así la esperanza de vida (3).

Respecto a las manifestaciones clínicas, el sistema respiratorio es el más afectado, produciendo episodios de bronquiolitis, bronquitis obstructiva, bronconeumonía recurrente o atelectasia pulmonar. Debido a la gran afectación de este sistema, alrededor del 90% de estos pacientes fallecen por insuficiencia cardiorrespiratoria (1).

Otro de los signos más comunes es la insuficiencia pancreática, la cual padece un 85% de los niños con FQ. Debido a la obstrucción de los tubos de drenaje del páncreas y a la posterior atrofia del tejido acinar, se produce una falta de enzimas pancreáticas, produciendo una malabsorción de las sustancias nutritivas y, por consiguiente, una desnutrición global. A pesar de ello, estos niños suelen conservar el apetito e incluso tienen más de lo habitual (1).

Cabe destacar el avance que se ha dado en los últimos años en el tratamiento de esta patología, consiguiendo la mejora de la calidad y esperanza de vida de estos pacientes (4). Tanto la terapia farmacológica como la fisioterápica son esenciales en el tratamiento de la FQ. Estos se deben adaptar a los cambios de la enfermedad que se dan a lo largo de la vida de los pacientes.

Respecto al tratamiento fisioterápico, la fisioterapia respiratoria (FR) es uno de los pilares fundamentales, ya que se encarga de suplir la falta de los mecanismos de limpieza bronquial a causa de la alteración del moco en estos pacientes. Una actuación precoz puede impedir el deterioro gradual de la función pulmonar, incluso cuando no se observan síntomas (2). Las técnicas de FR han ido evolucionando a lo largo de los

años, teniendo como resultado una amplia gama de terapias (4,5). Los objetivos en los que se basa la FR en pediatría son la evacuación o reducción de la obstrucción bronquial, debido a la falta de medios naturales para la limpieza bronquial; la prevención o el tratamiento de la atelectasia e hiperinsuflación pulmonar, en caso de existir; y la prevención de daño estructural para evitar la pérdida de elasticidad del sistema respiratorio (6). La técnica de FR escogida para el tratamiento del paciente de FQ será la que mejor se adapte a sus necesidades, teniendo en cuenta la edad, comodidad, práctica y coste (2,5).

En el caso de los niños que sufren FQ, el tratamiento debe adaptarse a su edad, ya que se necesita crear motivación y adherencia al tratamiento. Esta adaptación consiste en enmascarar las técnicas de FR en juegos respiratorios, de esta manera el niño ve el tratamiento de forma más lúdica y divertida (7), integrándolo en su día a día (2).

Cabe destacar la importancia de realizar ejercicio terapéutico como parte del tratamiento de fisioterapia, ya que es muy beneficioso para el paciente respecto a la calidad de vida y capacidad de ejercicio aeróbico, manteniendo y mejorando las capacidades musculares y la tolerancia al esfuerzo (2,8).

Justificación del estudio

Este trabajo pretende aportar una adaptación de la FR a un niño con FQ utilizando técnicas basadas en juego en vez de las convencionales. Hay evidencia sobre técnicas convencionales de FR en niños con FQ, pero no hay mucha sobre la FR a través del juego. Por lo que existe la necesidad de investigar sobre ello para poder plantearse otras maneras de realizar el tratamiento.

Objetivos

El **objetivo principal** de este estudio es valorar el efecto de un programa de FR basada en el juego en un paciente menor de edad con FQ con sintomatología del sistema respiratorio.

Como **objetivos secundarios** se pretende:

- Describir las características clínicas y la función del sistema respiratorio en un niño con FQ.
- Valorar el efecto de un programa de FR basada en el juego en la función pulmonar, calidad de vida, capacidad funcional, adherencia al tratamiento y satisfacción del paciente.

2. METODOLOGÍA

Diseño del estudio

Estudio descriptivo longitudinal prospectivo de un caso clínico intrasujeto (n=1). Se realiza valoración al inicio y al final de la intervención para evaluar la efectividad del tratamiento. Se diseña un plan de intervención fisioterápica en un niño de 8 años con fibrosis quística con afectación del sistema respiratorio. La intervención se realiza en la Asociación Aragonesa de Fibrosis Quística (AAFQ) durante los meses de marzo y abril de 2023.

Este estudio se lleva a cabo tras una explicación previa del procedimiento a seguir, la entrega del consentimiento informado y su correspondiente firma de sus familiares.

Presentación del caso

Niño de 8 años que padece fibrosis quística con una doble mutación delta F508, cuyos sistemas afectados son el respiratorio y el digestivo, concretamente los pulmones y el páncreas. La intervención fisioterápica consiste en el tratamiento del sistema respiratorio.

El síntoma habitual que sufre el paciente es la tos seca continuada, no teniendo exacerbaciones frecuentes ni ingresos hospitalarios recientes.

El tratamiento que sigue es tanto fisioterápico como farmacológico. El tratamiento fisioterápico consiste en realizar fisioterapia respiratoria a través de juegos lúdicos. Se lleva a cabo tanto en la AAFQ, cada 15 días durante 45 minutos, como en el domicilio, diariamente durante 20-30 minutos.

El tratamiento farmacológico se compone de la siguiente medicación: Kaftrio, Kalydeco, Kreon, Salbutamol, Hyaneb y BiDHA.

Evaluación inicial

Para elaborar un diagnóstico fisioterápico preciso, se lleva a cabo una valoración inicial en la que se incluyen las siguientes pruebas y cuestionarios: espirometría, *Cystic Fibrosis questionnaire-Revised* (CFQ-R) e *Incremental Shuttle Walk Test* (ISWT). Además, se le realiza una auscultación pulmonar previa y posterior a cada sesión para valorar el estado de los pulmones del paciente y si hay o no presencia de secreciones. Esto será determinante para la elaboración de los objetivos del tratamiento.

La espirometría es una prueba sencilla y no invasiva que se considera el estándar de oro para valorar la función pulmonar en niños mayores de 6 años y adultos (9),

permitiendo diagnosticar y controlar las patologías respiratorias (10) como la FQ, en la cual se utiliza para evaluar dicha función pulmonar de forma rutinaria (9). A través de la medición de la capacidad vital forzada (CVF), el volumen espirado al primer segundo (VEF_1) y la relación FEV_1/CVF , se detecta si existen alteraciones en la mecánica pulmonar (10).

El CFQ-R es una de las mejores medidas específicas de la Calidad de Vida Relacionada con la Salud (CVRS) en niños con FQ, siendo de las más utilizadas. Se ha demostrado una buena fiabilidad, validez y sensibilidad (11). En este estudio se utilizó el *CFQ-R Child Parents/Caregivers*, que está destinado a padres o cuidadores de niños de 6 a 13 años, mediante la herramienta *Cystic Fibrosis Questionnaire - Revised Application* (12,13).

El ISWT es una prueba sencilla y económica que evalúa la capacidad máxima de ejercicio en función de la distancia caminada en un recorrido de 10 metros según diferentes velocidades dictadas por una señal de audio (14). Esta prueba detecta la desaturación de oxígeno durante el esfuerzo, predice exacerbaciones, mide la tolerancia al ejercicio y permite evaluar el pronóstico y la respuesta al tratamiento de enfermedades respiratorias crónicas como la FQ (14-16).

Además de estas variables, se estudia la adherencia al tratamiento y el grado de satisfacción del niño a través de una encuesta realizada al finalizar la intervención.

Diagnóstico fisioterápico

Paciente de 8 años con FQ que presenta como síntoma principal tos seca persistente y secreciones de manera puntual, sin exacerbaciones ni ingresos hospitalarios recientes. Los valores de la función pulmonar son adecuados y próximos a los valores de referencia para la edad y variables antropométricas del niño (CVF: 99%; FEV_1 : 81%; FEV_1/CVF : 93,5%), teniendo la FEV_1 levemente por encima de los valores normales ($\geq 80\%$), por lo que su función pulmonar está conservada. La capacidad funcional está por debajo del valor de referencia (955,37 metros), recorriendo una distancia de 560 metros (17). Respecto al nivel de calidad de vida valorado a través del CFQ-R, los ítems relacionados con los aspectos generales de la CVRS indican una puntuación en general elevada, exceptuando la relacionada con la vitalidad (66,67/100). En cuanto a los ítems de los aspectos específicos de la FQ, las puntuaciones son ligeramente bajas, salvando la vinculada con la imagen corporal (100/100).

Objetivos terapéuticos

Mantener o mejorar la función pulmonar, la capacidad funcional, la calidad de vida y la adherencia al tratamiento. Mantener la vía aérea libre de secreciones.

Plan de intervención

Se realizan ejercicios respiratorios gamificados (18) para potenciar las inspiraciones y espiraciones lentas (2,6), con el objetivo de aumentar el volumen pulmonar y movilizar las secreciones.

La vía aérea (VA) se divide en 4 zonas: VA superior (VAS) que equivale a la VA extratorácica (cavidad nasal, faringe, laringe y tráquea); VA proximal (VAP) donde se encuentran los bronquios proximales; VA media (VAM) que corresponde con los bronquios medios; y VA distal/periférica (VAD) donde se localizan los alveolos (pulmón profundo)(19). El orden estipulado para la limpieza de la vía aérea es: 1º VAS, 2º VAD, 3º VAM y 4º VAP (6,20). En este estudio el tratamiento se centra en trabajar sobre las VA distal y media para mantenerlas libres de secreciones, por lo que se deben incentivar las inspiraciones y espiraciones lentas a alto volumen y bajo flujo, además de trabajar con dispositivos de Presión Espiratoria Positiva (PEP) que mejora la ventilación alveolar y favorece la expulsión de las secreciones, en caso de que las haya (20). Se controla que no existan secreciones en la VAS y se estimula la espiración forzada si es necesario expulsar las secreciones cuando estén en la VAP.

Las técnicas inspiratorias lentas se utilizan con la finalidad de expandir los pulmones a nivel distal, aumentando su distensibilidad y su capacidad funcional residual, además de la difusión. Al realizarlas de forma lenta y profunda se evita el asincronismo ventilatorio. Con estas técnicas se consigue conducir el aire hasta los alveolos y favorecer la movilización de las secreciones desde ese punto hacia la VA media (20).

Los dispositivos PEP producen una presión positiva a nivel de la boca durante la espiración activa del paciente. Esto se traduce en una espiración frenada a causa de una resistencia ejercida por el dispositivo, cuya presión positiva se traslada a las vías aéreas más inferiores, prolongándose, así, el tiempo espiratorio y aumentando la ventilación colateral, ya que a los 8 años está totalmente instaurada. Por tanto, su objetivo es evitar el colapso precoz de la vía aérea, que suele producirse en la FQ, el cual evitaría el drenaje y expulsión de las secreciones (2,21).

Las técnicas espiratorias lentas, al igual que los dispositivos PEP, tienen como finalidad principal evitar el colapso de la vía aérea, además de movilizar las secreciones desde la

VA media hacia la VA proximal mediante espiraciones a bajo flujo y alto volumen (6,20).

Se llevan a cabo un total de 4 sesiones de FR, realizándose cada 15 días. La duración es de 45 minutos y se realizan 4 juegos, dos de inspiración lenta, para abrir los alveolos y movilizar las secreciones desde la VAD hacia la VAM, comenzando con uno más estático y luego con otro más dinámico; seguido de uno de PEP, que favorece el transporte de las secreciones; y terminando con uno de espiración lenta, para drenar las secreciones desde la VAM hacia la VAP. Se realizan utilizando una pajita para alargar los tiempos respiratorios y generar resistencia.

Como se ha mencionado anteriormente, antes de cada sesión se realiza una auscultación pulmonar para valorar el estado de los pulmones. Si se escuchan ruidos respiratorios normales no se repite la auscultación al finalizar la sesión y se continúa con los objetivos terapéuticos principales. En el caso de escucharse ruidos respiratorios adventicios, se vuelve a realizar la auscultación para observar si han desaparecido, además de añadir el objetivo terapéutico específico de drenar las secreciones.

A continuación, se muestra una tabla con la organización de las sesiones y juegos respiratorios realizados en las mismas:

Sesiones	Auscultación	Tipo de juego	Nombre	Duración	Materiales
Sesión 1	Ruidos respiratorios normales	Inspiración lenta estático	Carrera de objetos	10 minutos	9 trozos de papel personalizados y 1 pajita
		Inspiración lenta dinámico	iA recoger!	10 minutos	15 tapones, 1 pajita y 1 bolita
		PEP	Música con globos	5 minutos	1 globo
		Espiración lenta	Fútbol	10 minutos	1 lápiz, 2 pajitas y 1 bolita
Sesión 2	Ruidos respiratorios normales	Inspiración lenta estático	Míster potato	10 minutos	Varios trozos de papel con partes de la cara y 1 pajita

Sesiones	Auscultación	Tipo de juego	Nombre	Duración	Materiales
Sesión 2		Inspiración lenta dinámico	Adivina a ciegas	10 minutos	7 tapones, 1 pajita y 1 bolita
		PEP	Carrera de globos	5 minutos	2 globos
		Espiración lenta	Diana	10 minutos	
Sesión 3	Ruidos respiratorios adventicios (crujidos coarse)	Inspiración lenta estático	Encuentra el tapón	5 minutos	5 tapones, 1 pajita y 1 bolita
		Inspiración lenta dinámico	¿Qué animal soy?	5 minutos	1 trozo de papel y 1 pajita
		PEP	El monstruo de los guantes	5 minutos	Dispositivo PEP casero
		Espiración lenta	Carrera de bolitas	10 minutos	1 circuito casero, 1 pajita y 1 bolita
		Espiración lenta	Diana	10 minutos	1 pajita y 1 bolita
Sesión 4	Ruidos respiratorios normales	Inspiración lenta estático	Adivina qué dibujo	10 minutos	1 trozo de papel, 1 pajita, 1 folio y 1 lápiz
		Inspiración lenta dinámico	Carrera de pasos	10 minutos	1 trozo de papel y 1 pajita
		PEP	Música trompetera	5 minutos	Dispositivo PEP casero
		Espiración lenta	Pompero	10 minutos	Pompero

Tabla 1: Organización de sesiones y juegos respiratorios.

3. RESULTADOS

Finalizado el programa de intervención, se efectúa una valoración idéntica a la inicial para comparar los datos pre y post-tratamiento. Además de realizar los test y cuestionarios de la valoración inicial, se incluye una encuesta personalizada tipo Likert para evaluar la adherencia al tratamiento y el grado de satisfacción del paciente.

Respecto a la espirometría, comparado con los valores obtenidos en la valoración inicial, la CVF ha aumentado 0,14L (7,88%), la FEV₁ ha disminuido 0,15L (8,65%) y, por consiguiente, la FEV₁/CVF también han disminuido 15,5%, tal y como se muestra en la tabla 2.

	CVF: ≥80%	FEV₁: ≥80%	FEV₁/CVF: ≥70% (22)
Pre-tratamiento	90%	96%	93,5%
	1,71L	1,60L	
Post-tratamiento	97,88%	87,35%	78%
	1,85L	1,45L	
Diferencia	+7,88%/+0,14L	-8,65%/-0,15L	-15,5%

Tabla 2: Resultados espirometría pre y post-tratamiento

En cuanto al CFQ-R, la puntuación de capacidad física, vitalidad, escuela/educación, percepción de la salud, carga de tratamiento, problemas de peso y síntomas respiratorios ha aumentado; el estado emocional, problemas de alimentación y síntomas digestivos se ha mantenido; y la imagen corporal ha disminuido. Dichas puntuaciones quedan reflejadas en la tabla 3.

	Aspectos generales de la CVRS (puntos)		Aspectos específicos de la FQ (puntos)	
Pre-tratamiento	Capacidad física	95,83	Problemas de alimentación	66,67
	Estado emocional	100	Carga de tratamiento	66,67
	Vitalidad	66,67	Imagen corporal	100
	Escuela/educación	83,33	Problemas de peso	66,67
	Percepción de la salud	88,89	Síntomas respiratorios	83,33
Síntomas digestivos			100	
Post-tratamiento	Capacidad física	100	Problemas de alimentación	66,67

	Aspectos generales de la CVRS (puntos)		Aspectos específicos de la FQ (puntos)	
Post-tratamiento	Diferencia	+4,17	Diferencia	=
	Estado emocional	100	Carga de tratamiento	100
	Diferencia	=	Diferencia	+33,33
	Vitalidad	80	Imagen corporal	88,89
	Diferencia	+13,33	Diferencia	-16,11
	Escuela/educación	91,67	Problemas de peso	100
	Diferencia	+7,67	Diferencia	+33,33
	Percepción de la salud	100	Síntomas respiratorios	94,44
			Diferencia	+11,11
	Diferencia	+11,11	Síntomas digestivos	100
Diferencia			=	

Tabla 3: Resultados CFQ-R pre y post-tratamiento

Los resultados del ISWT tras el tratamiento fueron ligeramente mejores en cuanto a la distancia total recorrida y velocidad alcanzada, el último nivel completado fue el mismo con respecto la valoración inicial. Estos resultados se observan en la tabla 4.

	Último nivel completado	Distancia total recorrida (m)	Velocidad alcanzada (m/s)
Pre-tratamiento	8º	560	1,69
Post-tratamiento	8º	590	1,86
Diferencia	=	+30	+0,17

Tabla 4: Resultados ISWT pre y post-tratamiento

Por último, como se ha mencionado anteriormente, se le realizó al paciente junto con sus padres una encuesta personalizada tipo Likert para evaluar el grado de adherencia y satisfacción del tratamiento. Los resultados de dicha encuesta se muestran a continuación:

	Muy de acuerdo	De acuerdo	Neutro	En desacuerdo	Muy en desacuerdo
Adherencia	1. Hago fisioterapia todos los días en casa.		X		
	2. La fisioterapia es importante.	X			
	3. La fisioterapia me hace sentir mejor.		X		
	4. Hago la suficiente fisioterapia.		X		
	5. Hago fisioterapia como me indica el fisioterapeuta.		X		
	6. Me divierto haciendo fisioterapia en casa.		X		
	7. Me divierto en las sesiones de fisioterapia de la asociación.		X		
	8. Siempre me apetece ir a la asociación a hacer fisioterapia.	X			
	9. Siempre me apetece hacer fisioterapia en casa.		X		
Satisfacción	10. Estoy contento con las sesiones que he realizado en la asociación.	X			
	11. Aprendo con las sesiones de fisioterapia.	X			
	12. Me gusta hacer fisioterapia en casa.		X		
	13. Me gusta hacer fisioterapia en la asociación.	X			
	14. Quiero seguir haciendo fisioterapia con juegos.	X			
Observaciones					
<p>Con respecto a la respuesta de la pregunta 1, se debe a que durante el curso le falta de tiempo para realizar fisioterapia por diversos motivos: colegio, extraescolares, distracciones, no madrugar antes, aburrimiento en el caso de utilizar el nebulizador.</p> <p>En cambio, durante el verano tiene más tiempo, al igual que durante el confinamiento en la pandemia.</p>					

Tabla 5: Encuesta de Adherencia y Satisfacción.

4. DISCUSIÓN

El presente estudio fue elaborado con el objetivo principal de valorar el efecto de la realización de ejercicios de fisioterapia respiratoria sobre la calidad de vida y adherencia al tratamiento en un paciente de 8 años con fibrosis quística con compromiso del sistema respiratorio.

Las variables de resultado utilizadas en este estudio son válidas y han sido previamente utilizadas para valorar el efecto de la FR en otros estudios (23,24,26,27,29-31).

La dificultad de este trabajo fue que hay una falta de evidencia clara sobre la efectividad de las técnicas de FR en FQ y menos sobre su adaptación en población infantil. Se ha utilizado un manual creado por las Asociaciones de Fibrosis Quística de España (2) en el que se explican diferentes ejercicios respiratorios que se pueden emplear como terapia para este tipo de pacientes, ya que las técnicas de FR convencionales no se pueden utilizar en estos niños porque no generan adherencia y no suponen una actividad lúdica para ellos, además de que algunas de ellas son complejas y difíciles de aprender. Por lo tanto, se dejarían de realizar dichas terapias durante el tratamiento en el domicilio y el tratamiento de la FQ no sería efectivo.

De este modo, se procede a realizar una comparativa de nuestro trabajo con distintas publicaciones que estudien el efecto de la FR sobre variables similares, tales como la función pulmonar, la calidad de vida y la capacidad funcional.

En el caso de la función pulmonar, la espirometría realizada después de la intervención muestra una variación de los parámetros tales como un aumento de la CVF de 0,14L (7,88%), una disminución de la FEV₁ de 0,15L (8,65%) y, por tanto, una disminución de la FEV₁/CVF de 15,5%. Aun así, estos valores espirométricos se mantienen por encima de los valores normales establecidos (FVC: 97,88%; FEV₁: 87,35%; FEV₁/CVF: 78%) y no se considera una diferencia clínicamente importante (MID) al ser los cambios menores del 10% con respecto a la CVF y FEV₁ (23). Autores como Sokol et al., (23) realizaron un estudio en el compararon el uso de un inspirómetro de incentivo con resistencia y el drenaje autógeno y su efecto a corto plazo sobre la función pulmonar en sujetos con FQ, en el cual obtuvieron como resultados una mejora significativa y clínicamente relevante (>10%) de la CVF y la FEV₁, por parte del inspirómetro de incentivo, en 1/3 de los sujetos tras el uso del inspirómetro de incentivo, concluyendo una mejora de la función pulmonar. Además, Guimarães et al., (24) elaboraron un estudio en el cual compararon los efectos a corto plazo de ELTGOL y la válvula Flutter sobre la función pulmonar en pacientes adultos estables con FQ.

Tuvieron como resultado una mejora de la función pulmonar por parte de las dos técnicas, promoviendo el ELTGOL una mayor eliminación de secreciones y una mejora en la resistencia y conductancia de las vías respiratorias. En ambos estudios (23,24) en general los pacientes tenían unos valores de CVF y FEV₁ por debajo de los valores normales estandarizados, por lo que se supone que el efecto de la FR en su función pulmonar será mayor que en pacientes con los valores espirométricos por encima de dichos valores.

Con respecto a la calidad de vida, en las puntuaciones del CFQ-R realizado después de la intervención se observa una mejoría general de los ítems, siendo una diferencia clínicamente importante ya que la variación de las puntuaciones fue superior a los 4 puntos (MID: ≥ 4)(25). Por lo que este plan de tratamiento ha repercutido en la calidad de vida del paciente cumpliéndose el objetivo principal de este trabajo. Otros autores como Gómez A., (26) elaboró un estudio (n=7) para observar la influencia de la fisioterapia en la calidad de vida en pacientes con FQ utilizando como instrumento de medida el CFQ-R 14+, concluyendo que la FR influye en la calidad de vida. Gursli et al., (27) realizaron una investigación (n=6) en la que compararon la técnica de tos específica (SCT) con la técnicas de espiración forzada (FET) sobre los cambios de la calidad de vida relacionada con la salud (CVRS). La intervención de limpieza de las vías respiratorias se asoció con un cambio positivo en los síntomas informados en el CFQ-R en la mayoría de los participantes superior a la MID (≥ 4). En estos dos estudios (26,27) se plantea la necesidad de realizar más investigaciones sobre el efecto de la FR en FQ en relación con la calidad de vida, además de utilizar una muestra y periodos de intervención mayores.

En cuanto a la capacidad funcional, en nuestro estudio se utilizó el ISWT, el cual proporcionó unos valores posteriores al tratamiento ligeramente mayores al realizado al inicio de la intervención, pero no se considera una diferencia clínicamente importante debido a que no se alcanzó una mejora de 47,5 metros, que es el valor establecido como MID (28). Cabe destacar que, en este estudio, aunque en algunos juegos planteados se estimulaba el ejercicio físico del niño, la intervención estaba diseñada para la limpieza de la VA y no se pautó de forma programada (parámetros F.I.T.T) el ejercicio físico con un objetivo de aumentar su capacidad funcional. Pero, tal y como indica Silva et al., (29) la evaluación de la capacidad del ejercicio en pacientes con FQ es muy importante, ya que es un marcador potencial de la progresión y pronóstico en niños y adolescentes con FQ. Rodríguez et al., (30) y Zeren et al., (31) realizaron estudios en el que se comparaban dos técnicas de FR, ventilación no invasiva (VNI) y PEP; y trabajo de la musculatura inspiratoria (IMT) y fisioterapia torácica integral

respectivamente, sobre diferentes variables, entre ellas la capacidad funcional mediante el *6 minute walk test* (6MWT). En ambos estudios hubo una mejora de los resultados del 6MWT. A diferencia de nuestro estudio, Rodríguez et al. utilizó una muestra con valores de FEV₁ entre 20-69%, lo que supone una mayor posibilidad de mejora de la capacidad funcional. En cambio, Zeren et al., tenía una muestra con la FEV₁>70%, pero una duración de la intervención mayor, pudiéndose ver resultados que superan la MID (33 metros) (32). Respecto al ISWT, es una de las muchas pruebas que se utilizan para valorar la capacidad funcional, como por ejemplo el *Modified Shuttle Test* (MST) (29) o el *6 Minute Walk Test* (6MWT)(30,31).

Las auscultaciones fueron una parte clave del plan de tratamiento, ya que si había presencia de ruidos respiratorios adventicios, la intervención se modificaba acorde a la necesidad de limpiar la VA de secreciones.

La encuesta personalizada tipo Likert, que realizó el paciente junto con su padre, indicó una buena adherencia y satisfacción del tratamiento. Esto es un elemento clave a la hora de llevar a cabo el tratamiento, ya que ayuda a que el niño quiera seguir realizando FR como parte de su día a día y permita que su patología no se agrave.

Limitaciones del estudio

En este estudio al ser un caso clínico de un solo paciente, los resultados no pueden extrapolarse, pero sí podrán ser de utilidad en futuras investigaciones sobre este tema.

El periodo de tiempo en el que se realizó la intervención no fue muy largo, por lo que los resultados obtenidos tras el tratamiento solo son aplicables a corto plazo.

Existe una falta de bibliografía sobre la efectividad de la FR en niños con FQ, siendo casi inexistente sobre los tratamientos adaptados a niños menores de 14 años en los que se recomienda trabajar mediante juegos respiratorios para aumentar la satisfacción y adherencia al tratamiento.

Prospectiva de futuro

Sería de gran interés realizar este estudio con una muestra y duración mayor para obtener conclusiones más sólidas con respecto al efecto de los juegos respiratorios en la función pulmonar, la calidad de vida y la capacidad funcional, además de valorar el nivel de adherencia que genera este tipo de tratamiento en comparación con un tratamiento más convencional.

5. CONCLUSIONES

La realización de un programa de fisioterapia respiratoria adaptado al niño en forma de juego produjo una mejora de la calidad de vida y un mantenimiento de la función pulmonar y la capacidad funcional en un niño con FQ.

Además, la adherencia al tratamiento fue elevada, facilitando la motivación del niño para seguir con la pauta de tratamiento, siendo un aspecto clave al tratarse de una patología crónica

Cabe destacar la importancia de adaptar el tratamiento de fisioterapia respiratoria a la edad de los pacientes, ya que a un niño le va a resultar más costoso y aburrido realizar técnicas de fisioterapia tales como el drenaje autógeno o el ELTGOL. Por lo que se produciría una falta de adherencia y satisfacción y el niño dejaría de realizar el tratamiento, agravándose así su patología. Por lo que se debería de investigar más sobre este campo para mejorar las técnicas de fisioterapia respiratoria en la población pediátrica.

6. BIBLIOGRAFÍA

1. Radlović N. Cystic fibrosis. *Srp Arh Celok Lek* [Internet]. 2012;140(3-4):244-9. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22650116/>
2. Los 3 pilares del tratamiento Fibrosis Quística [Internet]. Fibrosis Quística - Asociación cántabra de fibrosis quística. Disponible en: <https://fqcantabria.org/los-3-pilares-del-tratamiento-fibrosis-quistica/>
3. Davis PB. Cystic fibrosis since 1938. *Am J Respir Crit Care Med* [Internet]. 2006;173(5):475-82. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1164/rccm.200505-840oe>
4. Prasad SA, Tannenbaum EL, Mikelsons C. Physiotherapy in cystic fibrosis. *J R Soc Med* [Internet]. 2000;93 Suppl 38(Suppl 38):27-36. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10911816/>
5. Wilson LM, Morrison L, Robinson KA. Airway clearance techniques for cystic fibrosis: an overview of Cochrane systematic reviews. *Cochrane Database Syst Rev* [Internet]. 2019;1:CD011231. Disponible en: <https://www.cochranelibrary.com/es/cdsr/doi/10.1002/14651858.CD011231.pub2/epdf/full>
6. Postiaux G. Fisioterapia respiratoria en el niño: las técnicas de tratamiento guiadas por la auscultación pulmonar. 1ª ed. Madrid: McGraw-Hill Interamericana, D.L; 1999: 153-7.
7. Le Bras L. Adherencia a la fisioterapia respiratoria con juegos lúdicos en niños con fibrosis quística: estudio transversal [TFG]. Zaragoza: Universidad de San Jorge; 2019. Disponible en: <https://repositorio.usj.es/handle/123456789/210>
8. Radtke T, Smith S, Nevitt SJ, Hebestreit H, Kriemler S. Physical activity and exercise training in cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev* [Internet]. 2022;8(8):CD002768. Disponible en: <https://www.cochranelibrary.com/es/cdsr/doi/10.1002/14651858.CD002768.pub5/epdf/full>
9. Postek M, Walicka-Serzysko K, Milczewska J, Sands D. What is most suitable for children with cystic fibrosis-the relationship between spirometry, oscillometry, and multiple breath nitrogen washout. *Front Pediatr* [Internet]. 2021;9:692949. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35096700/>
10. Rivero-Yeverino D. Espirometría: conceptos básicos. *Rev Alerg Mex* [Internet]. 2019;66(1):76-84. Disponible en: https://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2448-91902019000100076
11. Blanco-Orive P, Del Corral T, Martín-Casas P, Ceniza-Bordallo G, López-de-Uralde-Villanueva I. Herramientas de evaluación de calidad de vida y tolerancia al ejercicio en niños y adolescentes con fibrosis quística: revisión sistemática.

- Med Clin (Barc) [Internet]. 2022;158(11):519–30. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34507821/>
12. Cfq-r [Internet]. CFQR. Disponible en: <https://cfqr.github.io/>
13. Ronit A, Gelpi M, Argentiero J, Mathiesen I, Nielsen SD, Pressler T, et al. Electronic applications for the CFQ-R scoring. Respir Res [Internet]. 2017 [cited 2023 Apr 30];18(1). Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1186/s12931-017-0592-z>
14. Probst VS, Hernandez NA, Teixeira DC, Felcar JM, Mesquita RB, Gonçalves CG, et al. Reference values for the incremental shuttle walking test. Respir Med [Internet]. 2012;106(2):243–8. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21865021/>
15. Holland AE, Spruit MA, Troosters T, Puhan MA, Pepin V, Saey D, et al. An official European Respiratory Society/American Thoracic Society technical standard: field walking tests in chronic respiratory disease. Eur Respir J [Internet]. 2014;44(6):1428–46. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25359355/>
16. Selvadurai HC, Cooper PJ, Meyers N, Blimkie CJ, Smith L, Mellis CM, et al. Validation of shuttle tests in children with cystic fibrosis. Pediatr Pulmonol [Internet]. 2003;35(2):133–8. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12526075/>
17. Pinho T, Jácome C, Pinto J, Marques A. Reference equation for the incremental shuttle walk test in Portuguese children and adolescents. Pulmonology [Internet]. 2019;25(4):208–14. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31076288/>
18. Dan B. Gamification of therapy: the fun factor in rehabilitation. Dev Med Child Neurol [Internet]. 2022;64(3):276. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35120264/>
19. Postiaux G. La kinésithérapie respiratoire du poumon profond. Bases mécaniques d'un nouveau paradigme. Rev Mal Respir [Internet]. 2014;31(6):552–67. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0761842514000357>
20. Iglesias AR, Soria RE, Blas A, Jaime A, Villaroya E. Artículo monográfico: técnicas de fisioterapia respiratoria en pediatría. RSI [Internet]. 2021;2(9): 2660-7085. Disponible en: <https://revistasanitariadeinvestigacion.com/articulo-monografico-tecnicas-de-fisioterapia-respiratoria-en-pediatria/>
21. McIlwaine M, Button B, Nevitt SJ. Positive expiratory pressure physiotherapy for airway clearance in people with cystic fibrosis. Cochrane Database Syst Rev [Internet]. 2019;2019(11). Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1002/14651858.CD003147.pub5>

22. Rivero-Yeverino D. Espirometría: conceptos básicos. Rev Alerg Mex [Internet]. 2019;66(1):76–84. Disponible en: https://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2448-91902019000100076
23. Sokol G, Vilozni D, Hakimi R, Lavie M, Sarouk I, Bat-El Bar, et al. The short-term effect of breathing tasks via an incentive spirometer on lung function compared with autogenic drainage in subjects with cystic fibrosis. Respir Care [Internet]. 2015;60(12):1819–25. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26374905/>
24. Guimarães FS, Lopes AJ, Moço VJR, Cavalcanti de Souza F, Silveira de Menezes SL. Eltgot acutely improves airway clearance and reduces static pulmonary volumes in adult cystic fibrosis patients. J Phys Ther Sci [Internet]. 2014;26(6):813–6. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25013273/>
25. Quittner AL, Modi AC, Wainwright C, Otto K, Kiriara J, Montgomery AB. Determination of the minimal clinically important difference scores for the Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised respiratory symptom scale in two populations of patients with cystic fibrosis and chronic Pseudomonas aeruginosa airway infection. Chest [Internet]. 2009;135(6):1610–8. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0012369209603676>
26. Gómez A. Influencia de la fisioterapia respiratoria en la calidad de vida de adolescentes y adultos con fibrosis quística [TFG]: Torrelavega: Escuela Universitaria Gimbernat-Cantabria; 2014. Disponible en: <https://eugdspace.eug.es/handle/20.500.13002/49>
27. Gursli S, Quittner A, Jahnsen RB, Skrede B, Stuge B, Bakkeheim E. Airway clearance physiotherapy and health-related quality of life in cystic fibrosis. PLoS One [Internet]. 2022;17(10):e0276310. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1371/journal.pone.0276310>
28. Singh SJ, Jones PW, Evans R, Morgan MDL. Minimum clinically important improvement for the incremental shuttle walking test. Thorax [Internet]. 2008;63(9):775–7. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18390634/>
29. Silva LT da, Pereira R da S, Vidal P, Liberato FMG, Arpini L da SB, Barbosa RRB. Capacidade de exercício e nível de atividade física diária de crianças e adolescentes com fibrose cística: associação com estado nutricional, função pulmonar, hospitalização e uso de antibióticos. Fisioter Pesqui [Internet]. 2021;28(2):193–200. Disponible en: <https://www.scielo.br/j/fp/a/wzGmmFXkwf9XWbmXDZTjVkx/?lang=en>
30. Rodríguez Hortal MC, Nygren-Bonnier M, Hjelte L. Non-invasive ventilation as airway clearance technique in cystic fibrosis: Non-invasive ventilation in cystic

- fibrosis. *Physiother Res Int* [Internet]. 2017;22(3):e1667. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26929396/>
31. Zeren M, Cakir E, Gurses HN. Effects of inspiratory muscle training on postural stability, pulmonary function and functional capacity in children with cystic fibrosis: A randomised controlled trial. *Respir Med* [Internet]. 2019;148:24–30. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30827470/>
32. Mathai SC, Puhan MA, Lam D, Wise RA. The minimal important difference in the 6-minute walk test for patients with pulmonary arterial hypertension. *Am J Respir Crit Care Med* [Internet]. 2012;186(5):428–33. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1164/rccm.201203-0480OC>

DOCUMENTO DE CONSENTIMIENTO INFORMADO

Título de la investigación: TFG - “Fisioterapia respiratoria en un paciente con fibrosis quística: A propósito de un caso.”

Nosotros, _____ y _____ (nombres y apellidos de los padres del participante)

- Hemos leído la hoja de información que se nos ha entregado.
- Hemos podido hacer preguntas sobre el estudio y hemos recibido suficiente información sobre el mismo.
- Hemos hablado con: María Vaquero Pardos.
- Comprendemos que la participación es voluntaria.
- Comprendemos que podemos retirarnos del estudio:
 - 1) cuando queramos
 - 2) sin tener que dar explicaciones
 - 3) sin que esto tenga ninguna repercusión para nosotros

Y, en consecuencia,

Prestamos libremente nuestro consentimiento para participar en este estudio y damos nuestro consentimiento para el acceso y utilización de nuestros datos conforme se estipula en la hoja de información que se nos ha entregado.

Deseamos ser informados sobre los resultados del estudio: SI NO (marque lo que proceda)

Si marcan “Sí” indiquen su teléfono o correo electrónico de contacto: _____

Hemos recibido una copia de este Consentimiento Informado.

Firma de la madre del/de la participante:

Fecha:

Firma del padre del/de la participante:

Fecha:

He explicado la naturaleza y el propósito del estudio a la persona participante.

Firma del investigador/a:

Fecha: