



## FIBROSIS QUÍSTICA

La Sociedad Argentina de Pediatría (SAP) cuenta a nivel nacional con Comités y Grupos de Trabajo de disciplinas pediátricas, convocados cuando estima que existe la necesidad de que un núcleo de expertos se aboque a la consideración pormenorizada y actualizada de una materia determinada. En este sentido se han llevado a cabo dos reuniones de consenso sobre Fibrosis Quística los años 1999 y 2008.

Del texto del último consenso se extractan algunos párrafos que responden con claridad y autoridad a las preguntas formuladas.

La Fibrosis Quística también llamada mucoviscidosis es la enfermedad hereditaria letal más frecuente que padece la especie humana. En Latinoamérica el promedio de vida no llega a los veinte años de edad, aunque esto se duplica y casi triplica en EEUU, Canadá y en algunos países de Europa donde entre otros posibles factores determinantes, los tratamientos son más completos y con tecnología avanzada.

La enfermedad tiene cuatro facetas bien definidas: 1) insuficiencia pancreática 2) desnutrición progresiva 3) enfermedad pulmonar crónica con desarrollo de bronquiectasias e insuficiencia respiratoria progresiva y 4) anomalías en el sudor, con lo cuáles junto con los antecedentes hereditarios se efectúa el diagnóstico. El marcapaso de la enfermedad que determina su evolución ominosa es el compromiso pulmonar, que en forma casi constante se complica con infección crónica con *Pseudomonas Aeruginosa*.

Hay acuerdo en EEUU y en Europa sobre la conveniencia de comenzar lo más tempranamente posible el tratamiento de las lesiones pulmonares, punto de vista compartido por la Sociedad Argentina de Pediatría, expresado en sus dos consensos.

Dadas las múltiples facetas de la enfermedad su tratamiento es necesariamente muy complejo, con participación multidisciplinaria indispensable.

### Tratamiento inhalatorio

Estos tratamientos se emplean para vehicular diferentes medicaciones al tracto respiratorio inferior, para aliviar la obstrucción bronquial, ayudar a la depuración mucociliar y tratar o prevenir infecciones.

Su eficacia, técnica inhalatoria y adherencia debe ser evaluada en cada consulta.

Existen diversos aparatos para esta modalidad terapéutica

Los nebulizadores de membrana (de tipo “e-flow”) disminuyen el tiempo de nebulización, por lo que podrían ser de utilidad para aumentar la adherencia al tratamiento; por ejemplo una solución de antibiótico de 2,5 ml que normalmente tarda 15 minutos en nebulizarse, con el e-Flow el tiempo se reduce a la mitad, con la misma efectividad.



Estos dispositivos son muy empleados en USA y Europa pero tienen el inconveniente del elevado costo.

### **Kinesioterapia del aparato respiratorio (KTR)**

La KTR constituye uno de los pilares fundamentales en el tratamiento del paciente con FQ.

Debe iniciarse inmediatamente después de confirmado el diagnóstico de FQ.

Todo centro de atención para pacientes con FQ debe contar con profesionales idóneos y entrenados en kinesioterapia respiratoria, la que constituye una especialidad dentro de la Kinesiología.

Existen varias técnicas de KTR que ofrecen una amplia gama de indicaciones y cuya eficacia es constantemente evaluada a través de estudios clínicos. Es importante que el kinesiólogo enseñe el método que mejor se adapte a cada paciente y a su familia. Si el paciente comprende la fisiopatología de la enfermedad y percibe el beneficio de realizar el tratamiento en forma diaria, mayor será la probabilidad de que adhiera a la kinesioterapia respiratoria.

La elección de la técnica de KTR dependerá de la edad, cooperación, grado de afectación y actividades cotidianas del paciente.

La KTR debe ser dinámica, flexible y adaptable a la situación particular de cada paciente e, incluso, variable en el mismo paciente dependiendo del estado clínico al momento de realizarla. La frecuencia del tratamiento en general debería ser de dos sesiones diarias y durante las exacerbaciones se incrementará la cantidad y duración de las sesiones.

Es recomendable que el paciente realice el tratamiento en su hogar, de modo de evitar el contacto con otros pacientes. No se deben realizar sesiones grupales ni compartir los dispositivos de kinesioterapia.

La duración de cada sesión dependerá de la edad, del cuadro clínico y de las técnicas aplicadas: puede variar entre 30 y 60 minutos.

Las sesiones pueden distribuirse entre la mañana y la noche.

A partir de los 3 años de edad los niños pueden aprender a soplar y toser en forma voluntaria como una forma de iniciarse en los ejercicios respiratorios que realizarán más adelante. Es importante que la sesión de tratamiento de KTR sea placentera. Se la debe incentivar a edades tempranas mediante juegos y evitar la rutina, de modo de obtener sus máximos beneficios.

El equipo profesional acordará y supervisará periódicamente las estrategias de tratamiento para cada paciente en forma individualizada.

### **Técnicas de Kinesioterapia del aparato respiratorio**



- **Kinesioterapia convencional.**
- Ciclo activo de la respiración.
- Drenaje autogénico.
- Dispositivos de presión positiva espiratoria: PEP mask, Pari PEP, Thera PEP.
- Dispositivos de presión positiva espiratoria oscilatoria: Flutter, Acapella, RC Cornet.
- **Dispositivo eléctrico Thairapy System o chaleco vibrador.**
- Ejercicios físicos y deportes.

**Las revisiones sistemáticas no han demostrado superioridad de alguna técnica o dispositivo por sobre el resto.**

De estas técnicas merecen un comentario:

- **Kinesioterapia convencional**

Es una terapéutica pasiva para el paciente y comprende: drenaje postural, percusión (clapoteo o clapping), vibración y tos asistida. Durante el drenaje postural, el paciente se ubica de forma tal que por acción de la fuerza de gravedad las secreciones de las vías aéreas puedan ser movilizadas y eliminadas con la tos y la expectoración. La percusión consiste en realizar un palmoteo rítmico con la mano ahuecada sobre el tórax del paciente. La vibración se logra colocando las manos sobre la caja torácica y realizando una compresión rítmica durante la exhalación.

- **Oscilación torácica de alta frecuencia**

También conocida como terapia VEST (chaleco). Consiste en un compresor eléctrico generador de pulsos de aire a alta velocidad conectado a un chaleco ajustado al tórax del paciente que infla y desinfla al mismo a gran velocidad (20 veces por segundo). Este proceso se denomina “alta frecuencia” y hace oscilar las paredes torácicas, produciendo aflojamiento de las secreciones bronquiales, que comienzan a moverse hacia arriba en el árbol bronquial, donde pueden ser eliminadas por una tos efectiva o aspiración.

El sistema Chaleco de Alta Vibración para Fibrosis Quística puede ser utilizado de una manera sencilla, tanto en niños como adultos mediante chalecos de distintos tamaños según el peso y talla del paciente. No requiere posiciones especiales ni el uso de técnicas dificultosas de respiración. Su frecuencia es ajustable entre 5 y 20 Hz. La presión con que se coloca el chaleco es ajustable. Un tratamiento típico suele durar de 15 a 20 minutos.

En EEUU y Canadá se calcula que hay alrededor de 40.000 pacientes afectados por Fibrosis Quística; de ellos el 50% dispone de chaleco vibrador, con lo que logran buenos resultados en cuanto a calidad y prolongación de la vida.



Un inconveniente de tratamiento con chaleco vibrador es el elevado costo del equipo.

### **Conclusiones**

De lo expuesto surgen como conclusiones y respuestas:

1) Informe si existe la debida y suficiente evidencia científica de que el tratamiento con los elementos chaleco vibrador y membrana nebulizadora generadora de aerosol para nebulizador Par P Flow Rapid para las personas que padecen fibrosis quística resulta efectivo.

**Sí, existe debida y suficiente evidencia de la utilidad de ambos recursos para el tratamiento de una enfermedad de elevada morbilidad y mortalidad, para la que hasta la fecha se carece de tratamiento etiológico, tal como sería la reparación del defecto genético causal.**

2) Informe si existe la debida y suficiente evidencia científica para asegurar que el tratamiento con los elementos mencionados resulta más efectivo que el tratamiento con kinesiología respiratoria.

**No hay evidencia que favorezca a una modalidad de tratamiento kinesiológico por sobre las demás. Por el contrario los diversos tratamientos enunciados pueden complementarse, para lograr mejores resultados respecto a protección broncopulmonar y a duración y calidad de vida de los pacientes afectados por fibrosis quística.**