

Licenciatura en Kinesiología
Trabajo Final Integrador

Autora: Tatiana Elizabeth Sánchez

**ROL DEL KINESIÓLOGO DENTRO DEL ABORDAJE
MULTIDISCIPLINARIO, EN UN TRATAMIENTO DE
EXACERBACIÓN DE FIBROSIS QUÍSTICA EN ADULTO
JOVEN**

2022

Tutora: Lic. María Paula Esquivel

Sánchez, T. B. (2022). Rol del kinesiólogo dentro del abordaje multidisciplinario, en un tratamiento de exacerbación de fibrosis quística en adulto joven. (Licenciatura en Kinesiología). Buenos Aires, Universidad ISALUD

DEDICATORIA Y AGRADECIMIENTOS

Dedicatoria

A la persona que me dio la vida, Miriam Colinas, que, aunque hoy ya no te tenga conmigo, te siento junto a mí todos los días mamá; por todos estos años ser mi guía, mi compañera, por enseñarme a nunca rendirme y a ser fuerte.

A mi consejero y ejemplo a seguir mi papa, Eduardo Sánchez, por inculcarme valores, por estar en cada paso aconsejándome y dándome ánimos para seguir adelante en esta hermosa carrera.

A mi mentora, mi coequiper y la que jamás dudo de mí, Mariana Sánchez, por estar a mi lado cada vez que caía ahí estabas hermana para levantarme, gracias por tu ayuda incondicional y por darme a mi personita favorita en el mundo Sofia Sosa

A la persona que más extraño y anhelaría abrazar tan solo una vez más, Alejandro Sánchez, mi hermano, por aconsejarme siempre, se, aunque ya no te tenga estas acá cuidándome.

A una persona que me alentó en las buenas y malas, mi cuñado, Jonathan Sosa, por ayudarme y estar ahí cada vez que lo necesitaba.

A mis amigas incondicionales que me apoyaron todos estos años a seguir adelante Paula Reinoso, Sol Cendra y Daniela Aristiqui, por darme su amistad y su cariño, bancándome en todas.

A mis amigos y compañeros Valeria Juárez, Diego Salvatierra, Lorena Villanueva y Álvaro Morochi por darme fuerzas, alentarme en mis recaídas, ayudarme en todos estos años a seguir adelante y por todas las horas de estudio y mate que hemos tenido.

Y a todas aquellas personas que padecen de fibrosis quística, quienes son verdaderos ejemplos de vida, de resiliencia y desafían al “no puedo” por un “yo puedo”.

AGRADECIMIENTOS

A la Dra. Lic. Paula Russo por darme su apoyo en el momento que más lo necesite y por ser una profesional tan cercana a los alumnos.

A todos y a cada uno de los docentes de la Universidad ISALUD de la carrera Licenciatura en Kinesiología y Fisiatría que me han formado como persona y profesional, en estos 4 años y medio, hago mención al Lic. Gonzalo Pardo que ha confiado en mí desde primer año y me ha ayudado cuando lo he necesitado; al Lic. Carmen Catalán por su dedicación a esta hermosa profesión, su entrega en cada alumno, por sus consejos y por enseñarme a tener una mirada más holística del paciente, al Lic. Sebastián Cuyubamba por su dedicación a cada alumno, por su vocación en la docencia y por apoyarme e incentivar me siempre a más y por hacer historia en la pandemia llevando hacia lo más alto la enseñanza y a la Lic. Paula Esquivel por su tiempo, y apoyo a lo largo del desarrollo de este trabajo final integrador.

Por último y no menos importante a los trabajadores que conforman el área de biblioteca, especialmente a Carlos Villafañe, por su apoyo y dedicación y a Celeste Terraza, la bedel del departamento de alumnos, por su cariño, escucha y amistad todos estos años.

RESUMEN

El siguiente trabajo final integrador de la Licenciatura en Kinesiología y Fisiatría de la Universidad ISALUD, tiene como objetivo presentar la relevancia de la función del Kinesiólogo en un equipo interdisciplinario, en el marco de la rehabilitación de un paciente con diagnóstico de fibrosis quística. En primer término, se evalúa el caso clínico, se plantean los objetivos a largo y corto plazo, las técnicas terapéuticas implementadas y la posterior evolución del paciente.

El caso abordado reviste importancia, en el marco de la disciplina, dado que evidencia el trabajo interdisciplinario en la patología de fibrosis quística.

Palabras claves: Exacerbación de fibrosis quística- Rol del Kinesiólogo- Abordaje multidisciplinario- Tratamiento- Calidad de vida.

ÍNDICE

INTRODUCCIÓN	1
MARCO TEÓRICO	3
Etiología	3
Historia	4
Prevalencia	6
Estructura de la proteína CFTR	7
Diferentes tipos de mutaciones del gen	7
Diagnóstico	9
Cribado Neonatal	10
Prueba del Sudor	11
Presentación Clínica	13
Complicaciones de la Fibrosis Quística	15
Exacerbación de Fibrosis Quística	15
Alteraciones de la Fibrosis Quística	17
Progresión	19
ABORDAJE KINÉSICO	21
EXPOSICIÓN DEL CASO	35
Objetivos de tratamiento	43
Planificación del tratamiento	43
Terapéutica elegida	45
Pautas e indicaciones de tratamiento	45
Beneficios del abordaje interdisciplinar	46
CONSIDERACIONES ÉTICAS	47
DISCUSIÓN	47
CONCLUSIONES	50
BIBLIOGRAFÍA	52
ANEXO	57

TABLA DE ABREVIATURAS

OSECAC Obra Social de los Empleadores de Comercio y Actividades Civiles
FAECYS Obra Social de la Federación Argentina de Empleados de Comercio y Servicio
FQ Fibrosis Quística
CFTR CF transmembrane conductance regulator
RTFQ Regulador de la Conductancia Transmembrana de la Fibrosis Quística
OMS Organización Mundial de la Salud
CIE Consejo Internacional de Enfermedades
EPOF Enfermedades Raras o Enfermedades Poco Frecuentes
RENAFQ Registro Nacional de Fibrosis Quística
IP insuficiencia pancreática
TIR tripsina inmunorreactiva
CN cribado neonatal
IPE insuficiencia pancreática
SAP Sociedad Argentina de Pediatría
RENAF Registro Nacional de Fibrosis Quística
ANLIS Administración Nacional de Laboratorios e institutos de Salud
INER Instituto Nacional de Enfermedades Respiratoria.

INTRODUCCIÓN

El presente trabajo se desarrolla en el marco de la Licenciatura en Kinesiología y Fisiatría de la Universidad ISALUD, ubicada en la Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina. El objeto de estudio es integrar conocimientos obtenidos a lo largo de la carrera, revalorizando el rol del kinesiólogo dentro de las diferentes áreas de incumbencia.

Para alcanzar el objetivo propuesto, se abordó un caso clínico elegido en el contexto de la rotación de las Prácticas Profesionales Supervisadas II, dictada por la Lic. Carmen Luz Catalán y el Lic. Bruno Bolzoni, realizadas en el Sanatorio Sagrado Corazón ubicado en la calle Mitre 1955 - CABA, Argentina; durante el mes de noviembre del 2021 a cargo de las tutoras Lic. Castelo Vanesa y la Lic. Gallardo Maricel.

El Centro Médico es de Alta Complejidad y cuenta con un equipamiento e infraestructura que le permiten contar con diversos servicios de atención: internación oncohematología, internación trasplantes, internación clínica médica, internación pediátrica, cuidados intensivos pediátricos, cuidados moderado adulto y pediátrico, cuidados intensivos adultos, cirugía, internación unidad coronaria, hemodinamia, guardia, pronto socorro y emergencias. Presta servicio a diversas obras sociales: (OSECAC) Obra Social de los Empleados de Comercio y Actividades Civiles, (FAECYS) obra social de la Federación Argentina de Empleados de Comercio y Servicios, que nuclea a los trabajadores de actividades comerciales y servicios bancarios, medios de comunicación, organizaciones sin fines de lucro.

Ahora bien, el estudio de caso abordado refiere a un paciente de sexo masculino de 22 años de edad, cuyo diagnóstico es exacerbación de fibrosis quística. Se desarrolla el caso a través de tratamiento de rehabilitación respiratoria, y motora mediante objetivos a corto y a largo plazo. Se espera obtener la máxima capacidad pulmonar, el máximo nivel de independencia y posterior reinscripción a las actividades de la vida diaria (facilitando herramientas al paciente y a su entorno familiar para afrontar las

restricciones que conlleva la enfermedad). Se destaca las consecuencias que tiene esta patología frente al individuo y su entorno a nivel personal, social y económico.

El marco teórico seleccionado y las líneas de análisis, nos permiten encuadrar el caso clínico. El mismo comprende: diagnóstico, la anamnesis del paciente, objetivos del tratamiento, el plan de rehabilitación respiratoria y motora, planificación del tratamiento, resultados de la atención kinésica de un equipo multidisciplinario y la intervención familiar.

Para concluir se realizará una reflexión personal sobre la elaboración del trabajo final integrador y la experiencia práctica dentro del Sanatorio Sagrado Corazón y los desafíos del rol del Kinesiólogo para el mejor bienestar del paciente.

MARCO TEÓRICO

Etiología

Según Brauneal, Fanci, Kasper, Hanser, Longo y Jameson (1994) la fibrosis quística es una enfermedad autosómica recesiva¹ producida por mutaciones del gen que codifica la proteína reguladora de conductancia transmembrana de la fibrosis quística (CFTR, *CF Transmembrane Conductance Regulator*) ubicada en el cromosoma 7. Las mutaciones del gen de *CFTR* se clasifican en cuatro clases principales. Las mutaciones de las clases I a III se consideran “graves” por la insuficiencia pancreática y la concentración alta de NaCl en el sudor; las mutaciones de la clase IV son “leves”, es decir, acompañadas de insuficiencia pancreática leve y una concentración moderada o normal de cloruro de sodio en el sudor.

Ahora bien, otros autores sostienen que “La Fibrosis Quística (FQ) o Mucoviscidosis es una compleja enfermedad hereditaria metabólica de alta morbilidad respiratoria, caracterizada por una disfunción de las glándulas de secreción externa: sudoríparas, bronquiales, gastrointestinales, pancreáticas, salivares, hepáticas y del tracto reproductivo. Predomina en la raza blanca y clínicamente se expresa por sudoración salada, tos con expectoración crónica, malabsorción por insuficiencia pancreática y antecedentes hereditarios familiares positivos” (Teper y Macri, 2003, p. 819). Aunque la enfermedad afecta una diversidad de órganos, el páncreas y los pulmones son los más afectados, siendo la enfermedad pulmonar y la insuficiencia pancreática las que definen la seriedad del tratamiento, como así también su pronóstico y mortalidad.

Según la Organización Mundial de la Salud (OMS) la FQ actualmente se encuentra clasificada (CIE) como una de las “Enfermedades Raras o Enfermedades Poco Frecuentes (EPOF). Este grupo lo constituyen 6000 a 8000 enfermedades, de las cuales el 90% son genéticamente determinadas y pueden afectar cualquier órgano del cuerpo” Sociedad Argentina de Pediatría (2017).

¹ Enfermedad autosómica recesiva: “Se denomina autosómico recesivo al patrón de herencia en el que es necesario heredar el mismo gen alterado de la madre y del padre simultáneamente para padecer la consiguiente mutación o trastorno.” (Capelli, 2010, p.55).

A lo largo de los años de investigación el conocimiento sobre la FQ aumentó debido a la incorporación de los avances en la genética. Cada avance y cada logro tiene como fin el aumento de sobrevida del paciente, mejorando el tratamiento multidisciplinario, coordinado y sistemático: pero pese a estos adelantos en la ciencia sigue siendo considerada una enfermedad multisistémica, de evolución crónica, progresiva y fatal.

Historia

Mucho antes de que la Fibrosis Quística (FQ) se reconociese como una entidad patológica, existían observaciones recogidas a finales del siglo xv. Astudillo (2010) menciona que la primera sospecha de la que se tiene referencia se apoya en un refrán irlandés que dice: “Pobre niño aquel al que al besarle su frente sabe a sal, un embrujo pesa sobre él y no tardará en morir” (Navarro, 2016, p. 38); a estos niños se los consideraba afectados del “mal de ojo” y se creía que finalmente morían por esta causa.

Fue en 1936 que el pediatra sueco Guido Fanconi utilizó por primera vez el término “fibrosis quística” para describir la insuficiencia pancreática exocrina y enfermedad pulmonar crónica en niños. Sin embargo, su artículo no tuvo el efecto que cabía esperar por su trascendencia, y no fue hasta 2 años más tarde “1938 que la patóloga estadounidense Dorothy Hansine Andersen describió la enfermedad y los cambios histológicos del páncreas de estos niños denominándose “fibrosis quística del páncreas”, distinguiéndose de otras enfermedades digestivas como la enfermedad celíaca, ya que ambas presentaban una clínica similar (diarrea, adelgazamiento, etc.)” (Navarro, 2016, p. 38).

Avanzando sobre la historia de la fibrosis quística, Navarro (2016) destaca que la misma Dorothy H. Andersen y el pediatra estadounidense Paul di Sant’Agnese fueron quienes en 1946 emplearon penicilina, especialmente en aerosol, y sulfonamidas para el tratamiento de las infecciones respiratorias de repetición de estos pacientes, aunque no obtuvieron el éxito que esperaban. Apenas en 1972 durante una ola de calor que azotó Nueva York en agosto de 1948 el pediatra Paul di Sant’Agnese se dio cuenta de la notable pérdida de sal en el sudor de estos pacientes. Posteriormente publicó su trabajo en el que describe las anomalías en el sudor de estos enfermos. Su técnica para medir

estas singularidades fue mejorada unos años más tarde por Gibson y Cooke de forma que la prueba del sudor es considerada, aún hoy en día, primordial para el diagnóstico de la FQ.

Navarro (2016) señala que en el año 1957 la fisioterapeuta irlandesa Bárbara Doyle, quien estaba realizando un periodo de perfeccionamiento en el “Hospital de Niños” de Boston, del que era director Harry Shwachman (1910-1986; Boston, EE. UU.), inició, por indicación de este, la fisioterapia respiratoria en niños con fibrosis quística, mediante el llamado “sistema inglés”, que consiste en movilizar las secreciones bronquiales mediante percusión torácica y drenaje postural contralateral. “Harry Shwachman fue un reputado pediatra gran experto en FQ que describió el síndrome Shwachman-Diamond, la enfermedad autosómica recesiva que representa la segunda causa de insuficiencia pancreática exocrina en niños” (Navarro, 2016, p. 39).

Un avance importante se inició en 1958 cuando el canadiense “Douglas N. Crozier, del Hospital for Sick Children de Toronto, administró a sus pacientes una dieta rica en grasas saturadas junto con elevadas dosis de suplementos de enzimas pancreáticas por vía oral”, (Crozier, 1974, p. 935). Todo lo contrario de lo que se hacía hasta aquel entonces, con lo que se consiguió mejorar el estado nutricional, el crecimiento y alargar la sobrevida de los pacientes; los resultados hicieron que se modifiquen totalmente los criterios de alimentación, añadiendo también suplementos nutricionales a la dieta.

El progreso notable sobre los conocimientos genéticos en FQ que describe Navarro (2016) se dieron en 1985 en donde se trazó el mapa del gen CFTR, y 4 años más tarde 1989 Francis Sellers Collins (1950; Virginia, EE. UU.), Lap-Chee Tsui (1950; Shanghai, China) y John Richard Riordan (1943; New Brunswik, Canadá) descubrieron la primera y más frecuente mutación de este cromosoma, que denominaron F508. Con el tiempo se describieron más 1.800 mutaciones ligadas a esta patología, lo que permite ampliar las posibilidades de diagnóstico de la enfermedad. Además, en esta década se iniciaron los programas de cribado neonatal, después del artículo publicado por la neozelandesa Jeannette Crossley, “utilizando una simple gota de sangre desecada para detectar, mediante inmunoanálisis, cantidades elevadas de tripsina en estos enfermos” (Navarro, 2016, p. 40). Gracias a estos programas y a su desarrollo se ha iniciado el tratamiento adecuado en las primeras fases de la enfermedad.

Finalmente, Penketh, Higenbottam, Hakim y Wallwork (1987) aseguran que en el año 1985 Magdi Yacoub en Londres y John Wallwork en Cambridge efectuaron trasplantes de corazón y pulmón en pacientes en estadios avanzados de la enfermedad, logrando supervivencias del 72% a los 2 años.

Es por ello que al ver el progreso año tras año no solo de la ciencia sino que también de la propia enfermedad, debemos tener en cuenta plantearnos una mejora en las áreas multidisciplinarias de atención hacia los pacientes con FQ, la mejora en los programas de registro de paciente, ampliar los programas de cribado, incrementar protocolos de prevención de infecciones cruzadas, en vista de nuevos microorganismos resistentes y alergias a los actuales antibióticos, invertir en investigaciones sobre terapias genéticas y promover la donación de órganos.

Prevalencia

“Mediante la ley 26.279 de pesquisa neonatal se practica en Argentina la determinación de tripsina inmunorreactiva en sangre junto a la búsqueda de otras enfermedades congénitas y/o genéticas. Su incidencia en el país es de aproximadamente 1:7000 nacidos vivos y según el registro nacional de FQ (RENAFQ) hay un total de 1458 casos registrados a 2020, de los cuales 851 (58%) son mayores de 12 años. La sobrevivencia ha aumentado en los últimos años y la supervivencia media es actualmente cercana a los 50 años” Baran, D’Ascenzo, Bosia, y Montaña (2022).

O’Sullivan y Freedman (2009) exponen que, en el mundo, hay entre 70 y 80 mil personas con FQ, sin embargo, resulta complejo establecer una cifra exacta porque muchas naciones ni siquiera cuentan con registros ni recopilan datos al respecto. Siendo la Argentina uno de los países con una pesquisa neonatal ineficiente.

En una revisión sobre la evolución de la epidemiología y la demografía de la población a nivel internacional con FQ, la doctora e investigadora Stephenson (2017) resalta y especifica que las personas con esta patología han alargado su calidad de vida, adentrando a la edad adulta y que el número incrementará el 75% los próximos años. La implementación de cuidados multidisciplinarios, tratamientos novedosos y exámenes de detección de recién nacidos ha resultado invaluable para lograr una mayor esperanza y calidad de vida en pacientes con fibrosis quística.

Genética

Salcedo, Gartnery Giron y Garcia (2012) afirman que la FQ se transmite de una manera mendeliana autosómica recesiva, de manera que los portadores son asintomáticos y constituyen 1:25 de la población general si ambos progenitores son heterocigotos para el gen anormal, su descendencia tiene la posibilidad 1:4 de nacer con FQ en cada embarazo. En otras palabras, sólo se desarrolla la FQ cuando existen mutaciones perjudiciales en los dos genes CFTR, heredados del padre y otro de la madre; y en el caso de encontrarse una mutación perjudicial sólo en un gen CFTR, la persona es portadora de FQ y está sana (25% de padecer un hijo enfermo y un 50% de probabilidad de que sea solo portador).

Estructura de la proteína CFTR

Aspiazu, Solano, Suqui, Suquilanda y Tuquiñagua (2012) mencionan que la FQ está ocasionada por la mutación de un único gen localizado en el brazo largo del cromosoma 7 (7Q31.2) y consta de 27 exones, el cual codifica para una proteína de 1480 aminoácidos llamada Regulador de la Conductancia Transmembrana de la Fibrosis Quística (RTFQ), dicho gen CFTR Jameson, Fauci, Kasper, Hauser, Longo, y Loscalzo (2018) afirman que se encuentra en las membranas plasmáticas apicales de células epiteliales acinares, en las cuales regula el grado y la composición de la secreción por parte de las glándulas exocrinas. Este gen CFTR ejerce como un canal de cloro y se expresa en las células epiteliales tanto del aparato respiratorio, páncreas, vías biliares, glándulas sudoríparas y en el sistema genitourinario, lo cual permite la movilización y eliminación de los productos exocrino; de manera que su falla implicaría una alteración multisistémica, relacionada con viscosidad de la mucosa:

Diferentes tipos de mutaciones del gen

La enfermedad aparece cuando los dos genes FQ del paciente presentan mutaciones que hacen que la proteína, bien no exista, o tenga alterada su funcionalidad. Entre diferentes autores que mencionan sobre la precisión en FQ; Andrade y Pizarro

(2022) mencionan las diversas mutaciones de CFTR y su clasificación, en seis clases en función del efecto que producen a nivel de la proteína:

- **Clase I:** Defecto de síntesis. Mutaciones que resultan en la pérdida total o parcial de la producción de una proteína funcional. Pueden deberse a la introducción de un codón de término prematuro, por cambios puntuales que provocan un desplazamiento del marco de lectura, como son las inserciones o deleciones de pequeñas regiones o exones, así como por la deleción parcial o completa del gen *CFTR*. Constituyen un 5-10% de las mutaciones.
- **Clase II:** Defecto de tráfico y procesamiento de la proteína debidos al mal plegamiento de ella. Estas mutaciones causan que la proteína sea retenida en el retículo endoplásmico y posteriormente degradada. Son las mutaciones más frecuentes, encontrándose en un 70% de los pacientes, la mutación más prevalente F508, pertenece a este grupo y es la mutación que posee el paciente del cual se desarrollará el caso, más adelante.
- **Clase III:** Bloqueo en la regulación del canal de cloro. La proteína CFTR madura y alcanza la membrana apical de la célula, aunque existe una alteración de su función lo que provoca una disminución de su actividad.
- **Clase IV:** Disminución de conductancia del canal. Es causada por ciertas mutaciones sin sentido que disminuyen la conductancia del canal con la consecuente alteración en el transporte de iones a través de este.
- **Clase V:** Síntesis reducida. Debido a un defecto parcial en la producción o procesamiento se produce una cantidad escasa de proteínas CFTR funcionantes.
- **Clase VI:** Disminución de estabilidad proteica. Ciertas mutaciones reducen la estabilidad de CFTR en la membrana plasmática al aumentar su endocitosis o al reducir su retorno a la superficie celular.

Dependiendo de la clase de mutaciones que se combinan en ambos cromosomas de un paciente, puede resultar un fenotipo con los síntomas de FQ clásica (multi sintomática) o de una FQ más leve e incluso monosintomática.

- **Mutaciones graves:** Las de clase I, II y III. Producen insuficiencia pancreática (IP) exocrina grave desde el nacimiento o de aparición temprana. Generalmente la afectación respiratoria también es grave.
- **Mutaciones leves:** Las de clase IV y V. La función pancreática está conservada, existe una suficiencia pancreática. La afectación pulmonar es variable, pudiendo ser tanto grave como moderada.
- **Genotipos de alto riesgo:** Mutaciones clase I, II y III. La media de supervivencia es 24,2 años.
- **Genotipos de bajo riesgo:** Mutaciones clase IV y V. La media de supervivencia es 37,6 años.

Las mutaciones de las clases I, II y III que determinan una inhibición del 100% de la actividad de la CFTR están unidas con fenotipos severos. Las mutaciones de las clases IV y V, donde existe actividad pancreática, están unidas con fenotipos benignos.

Diagnóstico

Resulta primordial confirmar el diagnóstico de FQ en el momento preciso y con un alto grado de asertividad, para evitar pruebas innecesarias, proveer tratamiento adecuado y asegurar una mejor calidad de vida al paciente.

Dentro de los diferentes autores Sánchez, Pérez, Boza, Vila, Repetto y Ríos (2001) mencionan que una o más de las siguientes características fenotípicas:

- Enfermedad sinopulmonar crónica²
- Anormalidades gastrointestinales o nutricionales.
- Síndrome de pérdida de sal.

² Enfermedad sinopulmonar crónica: Carrasco, Landeira y Barrio (2014) afirman que es una característica fenotípica de la FQ manifestado por colonización/infección persistente con patógenos típicos: *Staphylococcus aureus*, *Haemophilus influenzae*, *Pseudomonas aeruginosa* mucoide y no mucoide y *Burkholderia cepacia*.

- Azoospermia³.
- Antecedentes familiares hermano/a con FQ.
- pesquisa neonatal positiva

Confirmándose la patología con:

- Resultado positivo de la prueba del sudor en al menos 2 ocasiones
- Presencia de 2 mutaciones del CFTR causantes de FQ
- Demostración de diferencia de potencial nasal transepitelial anormal.

Cribado Neonatal

La FQ es una de las enfermedades raras para las que existe cribado neonatal, lo que posibilita el diagnóstico precoz y un seguimiento estrecho del niño, con el objetivo de retrasar, o disminuir, el impacto negativo de la enfermedad.

Actualmente, en nuestro país existen varias estrategias para el cribado neonatal, Toledo y Gonzalez (2006) exponen que las pruebas para la pesquisa neonatal requieren de albúmina incompleta en meconio o de los niveles de tripsina inmunorreactiva⁴ (TIR) en suero, mediante inmunofluorescencia a tiempo retardado (Sistema DELFIA⁵), con una muestra de sangre en papel de filtro tomada a los 2 - 3 días de vida, extraída del talón del niño. Si es positivo (> 70 ng/ml) se requiere una segunda muestra, si esta es positiva se ejecuta la prueba del sudor con o sin un estudio genético molecular para confirmar el diagnóstico. Si TIR da como resultado negativa, no se descarta la enfermedad. El cribado neonatal con TIR presenta una buena eficacia diagnóstica, de tal modo que a una sensibilidad del 85, 7% le corresponde una especificidad del 99, 6%.

Castaños y Rentería (2018) jefe de servicio de neumonología del Hospital de Garrahan afirmó que no hay ningún sistema de pesquisa para FQ que sea perfecto, pudiendo haber falsos negativos y falsos positivos. La Sociedad Argentina de Pediatría

³ Azoospermia: Terradas, Grasso, Rodríguez, Olmedo, Giúdice, Morini, y Urrutia (2003) definen a la azoospermia como la ausencia de espermatozoides en el eyaculado.

⁴ Tripsina Inmunorreactiva: Gartner, Mondéjar y De la Cruz (2019) mencionan que es una forma de pesquisa neonatal; siendo los niveles en suero de la tripsina inmunorreactiva (TIR) más altos en los RN con FQ y permaneciendo elevados más tiempo que en aquellos que no están afectados por la enfermedad.

⁵ DELFIA: Menjívar, Ortiz, Cárdenas, y Garza Flores (1993) afirman que el sistema DELFIA (dissociation Enhance Lanthanide Fluoroimmunoassay) es un tipo particular de fluoroinmunoanálisis de resolución temporal que ofrecen mayor sensibilidad, especificidad y precisión, al momento del diagnóstico.

presentó en el Congreso argentino de Neumología 2018, un estudio que arrojó como resultado de 169 pacientes con diagnóstico de fibrosis quística, en seguimiento en el Hospital Garrahan, 89 pacientes fueron incluidos en el estudio, 80 pacientes no lo fueron por no presentar pesquisa neonatal al nacimiento o por presentar diagnóstico de FQ fuera del periodo de estudio. Las edades al diagnóstico fueron de entre 4 y 21 meses. De los 89 pacientes incluidos, 78 (87,6%) presentaron pesquisa positiva y 11 (12,4%) negativa. Es debido a esto que a los pacientes que se les realice la pesquisa neonatal deben ser controlados cualquiera sea su resultado y confirmar diagnóstico con la prueba del sudor, más valoración de manifestaciones clínicas de la FQ.

Prueba del Sudor

A continuación, siguiendo con la línea de diagnóstico temprano Gartner, Mondéjar y De la Cruz (2019) describen a la prueba del sudor como la piedra angular del diagnóstico de la FQ. Los RN con una prueba de CN (cribado neonatal) de FQ positiva deben ser remitidos para una prueba del sudor a unidades de FQ, con una experiencia acreditada en el diagnóstico. Gartner, Mondéjar y De la Cruz (2019) afirman que la prueba del sudor posee 3 fases:

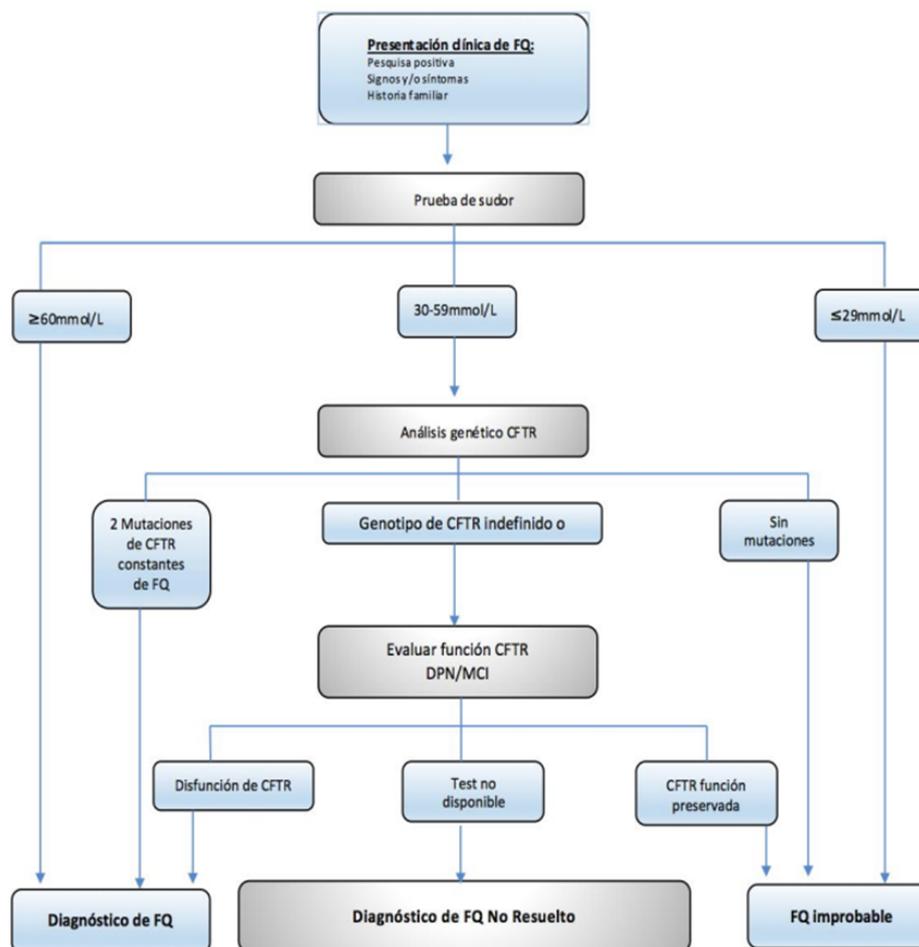
- 1) Estimulación mediante iontoforesis con pilocarpina.⁶
- 2) Recogida de la muestra durante 30 min mediante uno de 2 métodos: el sistema Macroduct o bien papel de filtro o prepesados (sistema original de Gibson y Cooke).
- 3) Determinación de la concentración de cloro mediante titulación por coulometría en clorhidrómetro. Las muestras deben ser analizadas inmediatamente.

La interpretación de los resultados son los siguientes: Farrell, White, Howenstine, Munck, Parad, Rosenfeld y McColley. (2017) aseguran que la prueba se clasifica como “normal” si el valor de cloro es < 30 mmol/L; “intermedia” si es 30-59 mmol/L y “positiva”, si es ≥ 60 mmol/L. Aquellos en los que persisten valores intermedios deben ser estudiados, incluyendo un estudio genético ampliado y la repetición de la prueba del sudor a los 6 meses.

⁶ Iontoforesis con pilocarpina: Fielbaum (2011) lo define como una técnica cuantitativa para la medición de la concentración de cloro en el sudor.

Sabemos que la sobrevida de los pacientes afectados con FQ y su calidad de vida están relacionados con un diagnóstico oportuno y precoz, pero existen diversas dificultades, siendo frecuentes el diagnóstico tardío del paciente, métodos de diagnóstico mal realizados y la carencia en nuestro país de profesionales especializados en diagnóstico de FQ.

Figura 1. Algoritmo diagnóstico basado en la prueba de sudor y estudios de funcionalidad del canal de conductancia de transmembrana de fibrosis quística.



Farrell, White y Ren (2017).

Presentación Clínica

Marcadores clínicos para diagnóstico de F.Q

Castaños y Rentería (2008) mencionan diversos marcadores clínicos:

Respiratorios:

Vía aérea superior

- Pólipos nasales
- Enfermedad de senos paranasales

Vía aérea inferior

- Taquipnea y tiraje persistentes
- Bronquiolitis recurrente
- Obstrucción bronquial recurrente de presentación atípica o persistente
- Sibilancias con insuflación persistente
- Tos crónica
- Bronquitis crónica
- Aislamiento en secreciones bronquiales de *Haemophilus influenzae*, *Staphylococcus aureus* y *Pseudomonas aeruginosa* (especialmente, en el fenotipo mucoso)
- Infección respiratoria baja recurrente
- Bronquiectasias
- Hemoptisis
- Radiografía de tórax con insuflación persistente
- Atelectasia persistente⁷

Gastrointestinales:

- Íleo meconial
- Ictericia neonatal prolongada
- Malabsorción

⁷ Atelectasia persistente: Cuevas, Garrido, Sosa y Perez (2006) consideran como atelectasia persistente al colapso parcial o total, uni o bilateral de un área del pulmón durante más de 48 hs.

- Esteatorrea⁸
- Prolapso rectal
- Cirrosis e hipertensión portal
- Pancreatitis (en suficientes pancreáticos)

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 digital⁹
- Azoospermia y ausencia de conductos deferentes
- Alcalosis metabólica
- Pesquisa neonatal positiva

Marcadores clínicos para diagnóstico de F.Q agrupados según edad. Tabla 1.

Recién nacido	Menores de 2 años	Niños	Adolescentes y adultos
Íleo meconial	Fallo de crecimiento	Malabsorción	Pólipos nasales
Ictericia prolongada	Esteatorrea	Fallo de crecimiento	Sinusitis crónica
Tos y taquipnea persistente	Infección respiratoria recurrente/bronquiolitis	Tos crónica	Bronquitis crónica/bronquiectasias
Pobre ganancia de peso	Atelectasia persistente	Infección pulmonar recurrente/bronquiectasias	Hipocratismo digital
	Edema/hipoproteinemia	Cultivo de secreción positivo para <i>Staphylococcus aureus</i> o <i>Pseudomonas</i>	Azoospermia
	Prolapso rectal	Pólipos nasales	Cirrosis biliar
	Síndrome de depleción salina	Diagnóstico de FQ en familiar	Diabetes
			Litiasis vesicular

Castaños y Rentería (2008).

⁸ Esteatorrea: Guarner (2006) lo define como un exceso de grasa en las heces debido a la insuficiencia pancreática exocrina (la falta de enzimas impide que la grasa de la dieta se absorba).

⁹ Hipocratismo digital: Anahui y Israel (2013) mencionan que los dedos hipocráticos son conocidos también como dedos con uñas en vidrio de reloj, dedos en palillo de tambor, cambios morfológicos que ocurren en la extremidad de los dedos, asociado a diferentes enfermedades como pulmonares, cardíacas y endocrinas.

Es importante recordar que luego de la confirmación del diagnóstico se debe realizar la prueba de sudor a los hermanos, aunque carezcan de manifestaciones clínicas e independientemente de la edad.

Complicaciones de la Fibrosis Quística

Salcedo, Gartner, Girón y García (2012) afirma que, debido a la colonización temprana de la vía aérea, una exagerada respuesta inflamatoria y una obstrucción de la vía aérea progresiva, conlleva finalmente a la aparición de diversas complicaciones, siendo la afectación pulmonar la responsable de la mayor morbimortalidad en esta patología. El 85% de la mortalidad en estos enfermos resulta de complicaciones pulmonares.

Una de las complicaciones más graves que posee la FQ son las exacerbaciones respiratorias, siendo las más frecuentes causantes del deterioro respiratorio gradual del paciente. Es por tal motivo la importancia de identificar la sintomatología y realizar un diagnóstico precoz y ejecutar el tratamiento adecuado, con un accionar multidisciplinar, logrando una mejoría en la calidad de vida de estos pacientes.

Exacerbación de Fibrosis Quística

Chávez (2018) menciona que la obstrucción crónica ocasionada por las secreciones viscosas propias de la enfermedad, facilitan la colonización de la vía aérea por distintas bacterias y hongos entre las que se puede destacar: *Haemophilus influenzae*, *Staphylococcus aureus*, *Pseudomonas aeruginosa* y el complejo *Burkholderia cepacia*.

A medida que el paciente crece disminuye la colonización por *S. aureus* y aumenta el aislamiento de *P. aeruginosa*. Esta bacteria aumenta de forma gradual en las secreciones respiratorias hasta convertirse en el patógeno más frecuentemente aislado en la edad adulta. Se le ha asociado al deterioro progresivo e irreversible de la función pulmonar y se le considera la causa más importante de morbimortalidad pulmonar.

Chavez (2018) asegura que no existen criterios claros para definir la exacerbación pulmonar. De manera clásica, se utilizaban los criterios definidos por Fusch y cols. Actualmente se busca validar los criterios de Fusch y cols modificados, que incluyen cambios que los hacen más adecuados para la práctica clínica habitual. El número de exacerbaciones por año se correlaciona con la disminución de la función pulmonar independiente de la edad del paciente y del tratamiento administrado. Por este motivo, es muy importante la detección precoz y el correcto tratamiento de las exacerbaciones pulmonares.

Prieto, Puente, Moreno y Álvarez (2008) afirman que podemos clasificar la exacerbación respiratoria en:

- **Exacerbación leve:** Modificación leve en la sintomatología del paciente sin afectación del estado general ni alteración importante de su función pulmonar o tolerancia al ejercicio.
- **Exacerbación moderada:** Signos claros de infección respiratoria con fiebre, afectación leve del estado general y/o disminución moderada de su función pulmonar o tolerancia al ejercicio.
- **Exacerbación grave:** Importante afectación del estado general, signos de insuficiencia respiratoria aguda o subaguda con hipoxia, hipercapnia y alteración importante de la función pulmonar.

Existen diversos criterios para definir las exacerbaciones de fibrosis quística Prieto, Puente, Moreno y Alvarez (2008) mencionan que existen:

- Cambios en la intensidad y características de la tos.
- Aumento del volumen y cambio en las características del esputo.
- Aumento o aparición de disnea.
- Disminución de apetito y pérdida de peso.
- Disminución de la tolerancia al ejercicio.
- Fiebre = o > 38° C en más de una ocasión en la semana previa Incremento de la frecuencia respiratoria basal.
- Cambios en la auscultación pulmonar habitual.
- Aparición de nuevos infiltrados pulmonares (cambios radiológicos).

Alteraciones de la Fibrosis Quística

La edad del comienzo de los síntomas es variable, pueden presentarse a edad temprana, generalmente aparecen durante los primeros años de vida.

Según Castaños y Rentería (2008) la afectación respiratoria se manifiesta debido a la disfunción del canal de cloro en el epitelio respiratorio determinando una alteración en las secreciones bronquiales, con aumento de su viscosidad y afectación de la depuración mucociliar. Es difícil la expulsión de secreciones de las vías respiratorias y la flora bacteriana compleja que incluye microorganismos característicos: *Staphylococcus aureus*, *Haemophilus influenzae* y especialmente *Pseudomonas aeruginosa*, induciendo de este modo una infección endobronquial, un proceso inflamatorio persistente; y en muchos de los casos no controlado desencadenan un círculo vicioso que conduce a la tríada característica de la enfermedad: obstrucción bronquial-inflamación-infección, que librada a su evolución natural conduce a daño pulmonar irreversible, con bronquiectasias, insuficiencia respiratoria y muerte.

Algunas de estas alteraciones se detallan a continuación, en el Consenso Nacional de Neumonología, Nutrición, Gastroenterología y Grupo de Trabajo de Kinesiología (2014) donde nombran en senos paranasales, la sinusitis crónica como la más frecuente debido a los cambios en las propiedades visco elásticas del moco, con obstrucción del foramen de los diferentes senos, alteración del aclaramiento mucociliar, inflamación; que pueden desencadenar en exacerbaciones infecciosas en las vías aéreas, así como también cefaleas, anosmia y complicaciones como el mucocele. Los pacientes que presentan pólipos nasales sin causa clara debe descartarse la FQ, ya que el 10- 25 % de los pacientes con FQ poseen pólipos.

A nivel digestivo esta enfermedad afecta potencialmente todos los órganos abdominales con función secretora y presenta diversas alteraciones, entre ellas se encuentran la insuficiencia pancreática (IP), la cual produce malabsorción de grasas y proteínas, está presente en la mayoría de los casos (85%). En los pacientes con IP no tratada, aparecen deficiencias de vitaminas liposolubles, carencia calórica, retraso del desarrollo y del crecimiento.

En cuanto a la obstrucción producida por obstrucción del intestino delgado, debido al íleo meconial, acontece entre el 10% y 20% de los neonatos con FQ. Se produce por la impactación de meconio deshidratado en el íleon terminal. Por otra parte, en niños menores de 5 años se presenta el 25% prolapso rectal, esta manifestación obliga a descartar el diagnóstico de FQ en los niños pequeños. Es un signo relevante, generalmente expresión de malnutrición grave.

Además, a nivel gástrico se produce un reflujo gastroesofágico alcanzando una prevalencia de 25 - 30% en pacientes con FQ y de estos la mitad asocian esofagitis. También se produce pancreatitis aguda recurrente, en donde se manifiesta una elevada concentración de secreciones pancreáticas que ocasiona la obstrucción de los conductos pancreáticos, provocando la autodigestión del páncreas por las enzimas proteolíticas. Se produce en forma episódica por dolor abdominal intenso con vómitos, aumentos de amilasa y lipasa en suero, y de amilasa en orina. En muchas ocasiones la pancreatitis aguda recurrente es la manifestación inicial y única de la enfermedad (forma atípica de la enfermedad).

Otro elemento que afecta a nivel gástrico son las alteraciones hepáticas como inflamación, fibrosis, proliferación de conductos biliares y colestasis están presentes en algunos pacientes. Solo el 10% pueden poseer cirrosis biliar, focal o difusa.

Otras de las complicaciones se presentan con un retraso de crecimiento producido por una combinación de factores, entre los cuales se encuentran: Diabetes mellitus, incremento de los requerimientos energéticos, mala digestión con malabsorción intestinal, enfermedad pulmonar crónica y disminución del apetito por inflamación pulmonar activa.

A nivel genitourinario el 95% de los varones no son fértiles debido a la azoospermia, a causa de la ausencia congénita bilateral de los conductos deferentes. Los testículos de los pacientes afectados de FQ son normales, el epidídimo no es palpable y los vasos deferentes se encuentran ausentes en casi todos los enfermos. La esterilidad masculina puede ser una forma de presentación en adultos jóvenes como manifestación única de la enfermedad, aun con prueba de sudor negativa. Por otro lado, en las mujeres con FQ, un moco espeso y pegajoso en el sistema reproductor puede reducir la fertilidad

y para aquellas mujeres que padecen FQ y estén pensando en tener hijos, pueden ser de ayuda las técnicas de reproducción asistida y deberían dialogar de ellas con su médico.

Por otro lado, se ven afectadas las glándulas sudoríparas, en estas glándulas la afectación es la disminución de la pérdida crónica de cloro y sodio por el sudor y otros fluidos; puede producir una depleción electrolítica grave y un síndrome pseudo-Bartter, que puede ocasionar deshidratación hiponatémica y alcalosis hipoclorémica grave, que requiera intervención inmediata. Esta anomalía es la que permite la confirmación diagnóstica mediante el sudor. Clínicamente los pacientes afectados habitualmente tienen sabor salado en el sudor, característica de esta enfermedad.

Por último, en la FQ se dan alteraciones óseas, como la osteopenia y la osteoporosis, son hallazgos frecuentes en los pacientes adultos, encontrando una incidencia del 32,6% en los mayores de 18 años, y en enfermos graves.

Progresión

Salcedo, Gartner, Girón y García (2012) manifiesta que a lo largo de las últimas décadas se ha incrementado considerablemente la supervivencia de las personas con Fibrosis Quística, pasando de ser una enfermedad de niños y mortal a convertirse en una enfermedad crónica multisistémica de personas, que en la mayoría de los casos, logran la edad adulta y desean no solo alargar la vida, sino transitar con suficiente calidad. La progresión de la enfermedad, junto con los tratamientos empleados para su control, condicionan por tanto su calidad de vida.

Es importante, además recalcar que los pacientes con peor función pulmonar, colonización crónica por *Pseudomonas aeruginosa*, mayores agudizaciones infecciosas e insuficiencia respiratoria, adquieren peor calidad de vida. También se han asociado a peor calidad de vida la afectación nasosinusal grave, el dolor crónico, la diabetes, la necesidad de sonda de alimentación o de accesos venosos permanentes o estar en lista de espera de trasplante.

En la Argentina existe desde el año 2012 El Registro Nacional de Fibrosis Quística (RENAFQ), en convenio con el Comité Nacional de Neumonología de la

Sociedad Argentina de Pediatría (SAP), la Administración Nacional de Laboratorios e Institutos de Salud (ANLIS) y el Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias (INER). RENAFQ fue creado con el fin de mantener un registro para conocer la realidad de los pacientes en el país y su evolución en el tiempo, actualmente este ofrece datos epidemiológicos de los distintos centros de atención junto con los continuos avances en la atención integral y nuevos conocimientos sobre FQ. Los datos obtenidos en este permiten identificar y vigilar la utilización y los resultados de programas de salud; como así también el diagnóstico temprano por pesquisa neonatal, el acceso a diagnóstico por test del sudor y estudio genético, la asistencia por equipos interdisciplinarios tanto para niños como adultos, la existencia de tratamientos eficaces, nuevas terapias y el acceso a tratamiento de alta complejidad como trasplante, en todas las provincias del territorio nacional.

Gee, Abbott, Conway y Etherington (2002) mencionan al cuestionario SF-36 (ver anexo), como el más utilizado y validado en adolescentes y adultos con FQ, el cual incluye 36 ítems que se distribuyen en ocho dimensiones (Actividad física, Rol físico, Actividad social, Rol emocional, Salud mental, Percepción de la salud general, Dolor corporal y Vitalidad). Se puntúa de 0 (peor) a 100 (mejor). Utilizado como herramienta primordial para evaluar la calidad de vida relacionada con la salud.

Teniendo un mayor control y registro de la insuficiencia pancreática exocrina, la mejora en el estado nutricional, el control más efectivo de la enfermedad pulmonar, los programas de screening neonatal, los avances en el trasplante pulmonar y el hepático, la Ley N° 27.447¹⁰ (Ley Justina), la Ley N° 27.552¹¹ (Ley de FQ), el seguimiento clínico de estos enfermos y la promoción de la enfermedad, harán que este registro ayude a la toma de decisiones en políticas de salud en nuestro país y al aumento considerable de una mejor calidad de vida de los pacientes.

¹⁰ Ley 27.447: Cyunel, Garea y Neira (2019) afirman que la presente ley tiene por objeto regular las actividades relacionadas a la obtención y utilización de órganos, tejidos y células de origen humano, en todo el territorio de la República Argentina, incluyendo la investigación, promoción, donación, extracción, preparación, distribución, el trasplante y su seguimiento.

¹¹ Ley 27.552: Copello (2021) menciona que la presente ley declara publico la lucha contra la enfermedad de fibrosis quística, estableciendo el régimen legal de protección, atención de salud, trabajo, seguridad social, atención de salud, trabajo, educación, rehabilitación y prevención; para que las personas con FQ alcancen su desarrollo e inclusión social, económica y cultural.

ABORDAJE KINÉSICO

El tratamiento se basa teniendo en cuenta la anamnesis, la exploración física, como así también los objetivos preestablecidos a largo plazo y a corto plazo.

Moreno (2020) afirma que de igual manera se deberá tener en cuenta pautas de alarma, la kinesioterapia estará contraindicada:

- Durante 2 horas después de las comidas
- Fiebre
- Signos de insuficiencia respiratoria aguda como: palidez extrema o cianosis, sudores fríos, respiración irregular o muy rápida, hundimiento de las costillas al inspirar
- Disnea o sensación de ahogo moderado o fuerte audibles
- Saturación por debajo de 90%
- Fracturas inestables o riesgo de fractura elevado
- Neumotórax reciente
- Hemoptisis (expectoración con sangre) o riesgo de sangrado
- Hipertensión intracraneal o traumatismo craneoencefálico reciente

Además, Moreno (2020) menciona que se deberá tener en cuenta diversas recomendaciones generales antes de comenzar con la kinesioterapia:

- Antes y durante la realización de ejercicio físico es importante controlar diferentes parámetros: Saturación de oxígeno mediante un pulsioxímetro, si el parámetro desciende del 90%, se parará el ejercicio y se descansará hasta que vuelva a valores normales y se estabilice. De igual manera se tendrá en cuenta el control de la tensión arterial y frecuencia cardiaca.
- Durante una exacerbación de la enfermedad, se disminuirá el tiempo de la sesión, aumentando la frecuencia semanal.
- Se adaptará el entrenamiento al estado actual del paciente; teniendo en cuenta el número de repeticiones, el peso con el que se trabajará, la velocidad de ejecución, la duración del ejercicio; así como también la frecuencia de los ejercicios.

- Se tendrá precaución ante la intensidad del entrenamiento; si la sensación de ahogo/ dificultad para respirar, o el cansancio muscular se sitúan en 7 de la escala de esfuerzo percibido o más; así como también en el caso de que el paciente no pueda mantener una conversación durante la práctica de ejercicio. En este caso se descansará o bajará la intensidad del entrenamiento.

Según Castaños, Pereyro y Rentería (2014) la planificación del tratamiento tendrá pilares fundamentales:

- 1. Medidas de prevención**
- 2. Terapia inhalatoria**
- 3. Antiinflamatorios**
- 4. Kinesiología respiratoria diaria**
- 5. Antibióticos en las exacerbaciones pulmonares**
- 6. Ejercicios**
- 7. Nutrición adecuada**
- 8. Adherencia aceptable**

1. Medidas de prevención

Es importante proveer de información educando tanto al paciente como así también a la familia y todo su entorno, con el fin de prevenir futuras infecciones. Se deberá mantener una buena higiene personal, enfatizando en el lavado de manos, higiene del hogar, evitar las infecciones cruzadas (salas de espera, hospitalizaciones de larga estadía, sitios de alto nivel de humedad, etc.), realizar una correcta desinfección de los dispositivos utilizados y luego de utilizar los mismos realizar una higiene del rostro, bucal y manos, para evitar la formación de hongos y el oscurecimiento de la dentadura.

En este caso que el paciente se encuentra transitando una internación, siendo un paciente colonizado debe mantenerse en habitación individual, las visitas deben ser pocas, deben realizarse lavado de manos antes y después de cada visita, al igual que cada profesional que ingrese a la habitación. Las medidas de prevención de infecciones cruzadas y cuidados se tendrán que intensificar debido a la pandemia en la que transitamos actualmente, en cada internación y en forma domiciliaria.

2. Terapia inhalatoria

Castaños y Rentería (2008) afirman que esta modalidad de tratamiento se emplea para vehicular diferentes medicaciones al tracto respiratorio inferior, con la finalidad de mejorar la obstrucción bronquial, ayudar a la depuración mucociliar y tratar o prevenir infecciones. El tratamiento indicado al paciente es *DNasa*¹² reduce la viscosidad del moco y facilita el aclaramiento mucociliar. Se administran 2,5 ml nebulizaciones/día (previo broncodilatador).

El paciente utiliza 2 tipos de nebulizadores. Salcedo, Gartner, Girón y García (2012) las define:

- El nebulizador de membrana (de tipo “e-flow”): Es el cual disminuye el tiempo de nebulización, es de tamaño reducido, es menos ruidoso y la carga se mantiene a través de electricidad o pilas; lo que es de gran utilidad para aumentar la adherencia al tratamiento del paciente. La utilización del mismo dispositivo será con el paciente sentado y vigil; la técnica adecuada consiste en respiración activa, profunda, lenta, controlada y diafragmática, con una apnea de 2-3 segundos al final de la inspiración y luego exhalar. La correcta ubicación de la boquilla será en la cavidad bucal, sobre la lengua, entre los dientes y fijándola con los labios bien sellados a su alrededor.
- El nebulizador tipo jet con efecto venturi activo (sistema Pari LC® Star): Este dispositivo posee un diseño que permite que con la inspiración del paciente penetre aire ambiental en la cámara de nebulización, de modo que este flujo de aire extra se suma al generado por el compresor, incrementándose así la producción de aerosol durante la inspiración. La relación entre la nebulización inspirada y la espirada es más favorable con este sistema, debido a que dispone además de un sistema de válvulas que hace que durante la espiración se cierre la válvula de salida de la cámara de nebulización, con lo que evita la pérdida de aerosol durante esta fase



¹² La dornasa- α : Gartner, Salcedo y García (2017) Afirman que es una enzima DNasa recombinante que degrada el ADN proveniente de los neutrófilos. Se administra inhalada una vez al día e incrementa la función pulmonar, y disminuye la gravedad y la frecuencia de la tos.

y que el aerosol espirado salga del nebulizador a través de una salida independiente, y así no se mezcla con el nuevo aerosol.

La duración de la nebulización será entre 10 a 15 minutos; luego finalizada la nebulización se desarmará las distintas partes del dispositivo, se limpiará con agua y detergente, enjuagando luego con agua y sumergirá en alcohol al 70% durante al menos 3 minutos; posteriormente se dejará secar sobre pañuelo descartable limpio (paper tissue). En caso del nebulizador tipo jet se debe reemplazar boquilla cada 6 meses.

3. Antiinflamatorios

Barrueto (2014) plantea a la aerosolterapia como un procedimiento mediante el cual se administran fármacos en forma de aerosol, por vía inhalatoria, con fines terapéuticos o diagnósticos. El paciente posee como indicación Budesonida¹³ + Formoterol¹⁴ 2 puff cada 12 hs, antagonistas beta 2 aliviando la broncoconstricción, disminuyendo así la resistencia de la vía aérea y fomentando la depuración de las secreciones. Se realiza educación al paciente para la correcta utilización del mismo. Se le explica que deberá agitar el inhalador fuertemente entre 10 y 15 veces antes de cada uso, conectarlo a la aerocámara (previamente esterilizado). Colocarse en posición sentada, luego inhalar y exhalar suavemente para vaciar los pulmones y colocar el espaciador herméticamente cubriendo nariz y boca, realizar un disparo del inhalador hacia abajo. Inhalar profundamente y contener la respiración contando hasta 10, si tolera. Esto permitirá que el medicamento entre profundamente en la vía respiratoria inferior, para luego exhalar lentamente a través de la boca. Se repetirá el procedimiento según el número de dosis prescritas y se descansará 15 - 30 segundos entre cada puff.



Al finalizar la limpieza es primordial, debe realizarse un enjuague bucal con agua o para mejorar recomendación con plac out, deberá realizar gárgaras y escupir;

¹³ La budesonida: “Es un glucocorticoide que tras la inhalación presenta una acción antiinflamatoria en las vías respiratorias, lo que produce una reducción de los síntomas y un menor número de exacerbaciones” (Cohen, 2012, p. 89).

¹⁴ El Formoterol: “Es un agonista selectivo β_2 -adrenérgico que por vía inhalatoria produce una relajación rápida y duradera del músculo liso bronquial en pacientes con obstrucción reversible de las vías respiratorias” (Cohen, 2012, p. 219).

además varios estudios han indicado que las bacterias pueden alojarse en estos dispositivos constituyendo así una fuente de contaminación de las vías aéreas, y se deberá realizar una desinfección al dispositivo.

4. Kinesiología respiratoria diaria

La KTR constituye uno de los pilares fundamentales en el tratamiento del paciente con FQ, los métodos que se eligieron para el tratamiento son los que mejor se adaptan al paciente y a su familia.

Espiración lenta: Dentro de esta técnica Salcedo, Gartner, Girón y García (2012) refieren al desarrollo de la misma de la siguiente manera:

a. Técnica respiratoria del ciclo activo: Su finalidad es la movilización y expulsión de secreciones situadas en vías aéreas medias y centrales (proximales) y facilitar la modificación de las propiedades viscoelásticas de las secreciones, reduciendo su viscosidad y así su expulsión. El método conlleva un ciclo de técnicas respiratorias donde el paciente moviliza secreciones bronquiales respirando a volúmenes pulmones variables (volumen corriente, volumen de reserva espiratoria y volumen de reserva inspiratoria). El componente del ciclo activo incluye ejercicios de control respiratorio, ejercicios de expansión torácica y técnicas de espiración forzada, repitiendo todo el ciclo hasta que no sea productivo. Se realiza en diferentes posiciones de drenaje y se realiza vibraciones colocando las manos sobre el tórax y luego, durante la espiración se aplica una presión intermitente y sostenida.

- **Control de la respiración diafragmática:** Es una respiración suave, a volumen corriente, alentando al paciente a usar la parte inferior del tórax y relajar la parte superior. En esta primera fase se le solicitará al paciente que se coloque, en posición decúbito lateral dejando el pulmón más afectado liberado, que haga respiraciones normales, para que este tenga un volumen corriente (inhale y exhale por un minuto).



- **Ejercicios de expansión torácica:** Son inspiraciones profundas al máximo de la capacidad pulmonar dirigidas hacia la expansión inferior del tórax. En esta

segunda fase se le pide al paciente realizar tres repeticiones seguidas y luego expulsar todo el aire con los labios fruncidos, de manera lenta. (Inhale sostenga, inhale sostenga, inhale de nuevo sostenga y expulse suavemente con labios fruncidos) y con nuestras manos acompañamos el movimiento del tórax.

- **Técnica de espiración forzada o huff:** Consiste en realizar 1 o 2 espiraciones profundas, con glotis y boca abierta sin freno espiratorio, seguidas de una inspiración profunda, seguidas de una tos o huff; de este modo, se consigue la eliminación de las secreciones movilizadas. En esta tercera fase se solicita que inhale profundamente y exhale profundamente con glotis abierta, podemos utilizar un cornet facilitando el huff . El ciclo se repite tantas veces como sea necesario hasta obtener un huff o tos con sonido seco, limpio y no productivo.



Esta técnica se utiliza con diferentes decúbitos (drenaje postural). La duración de todo el ciclo varía entre 20 y 30 minutos, se recomienda al paciente realizarla 2 veces por día.

b. Drenaje autógeno: Su finalidad es movilizar y recolectar las secreciones desde las vías aéreas medias y/o distales hasta las proximales y facilitar su expectoración mediante el aumento de la velocidad de flujo aéreo espiratorio. El método se realiza en tres fases secuenciales: iniciando con volúmenes pulmonares bajos y finalizando en la reserva inspiratoria, para obtener flujos altos, manteniendo al mínimo las resistencias para evitar el colapso de las vías aéreas.

Se le enseña al paciente dicha técnica, se le solicita que se coloque sentado con la espalda recta y colocandonos sentados detrás del paciente a modo de generar un *feedback*, fijamos nuestra mano sobre la parte superior del tórax y la otra mano en abdomen, aplicando presiones suaves para guiar el movimiento del tórax, siendo conocido como drenaje autógeno asistido y la técnica más utilizada y con más eficacia para FQ.

- **Despegamiento periférico de las mucosidades** Consiste en respiraciones con volúmenes bajos para movilizar el moco periférico. En esta primera fase se le solicita al paciente que inspire lentamente por la nariz con la boca cerrada,

ponga los labios fruncidos como para silbar o apagar una vela y espire lentamente por la boca hasta soltar todo el aire de los pulmones. Repetir entre 5 y 10 veces; luego descansar un minuto.

- **Acumulación de secreciones en las vías aéreas** La acumulación se consigue con volumen corriente, donde se acumula el moco en la región central. En esta segunda fase se le solicita al paciente que inspire lentamente por la nariz con la boca cerrada, abra la boca grande y redonda como para hacer vaho y expulse lentamente todo el aire por la boca como si estuviera haciendo vaho en un cristal. Repetir entre 5 y 10 veces, luego descansar un minuto.



- **Expulsión de las secreciones bronquiales** La respiración se realiza con los mayores volúmenes pulmonares con el fin de expulsar las secreciones de las vías aéreas centrales. En esta tercera fase se le pide al paciente que inspire profundamente por la nariz, abra la boca lo más grande que pueda, expulse el aire con la boca abierta a gran velocidad y que al finalizar tosa e intente expulsar las secreciones.



Esta técnica requiere concentración y relajación para aprenderla en forma adecuada. El paciente podrá hacerlo en forma independiente si así lo requiere, además se puede utilizar el dispositivo flutter con el fin de mantener la glotis abierta, en cada espiración. La duración de cada sesión será de 30 a 45 minutos, 2 veces por día.

c. Tos dirigida: La tos, junto al sistema mucociliar, es uno de los mecanismos de defensa naturales del pulmón para eliminar el moco. Su finalidad es la movilización y expulsión de secreciones situadas en las vías aéreas medias proximales (5^a - 6^a generación bronquial). Se le pedirá al paciente que realice una respiración lenta y profunda mientras se está sentado, utilizar la respiración diafragmática, contener la respiración diafragmática durante 3-5 segundos y luego espirar lentamente tanto aire como sea posible a través de la boca. Hacer una segunda inspiración profunda, contenerla y toser con fuerza desde lo profundo del pecho. Toser dos veces de forma

corta y forzada; se le enseña al paciente que la tos no se haga presente en medio del ciclo de depuración, para evitar el retroceso de las secreciones que fueron barridas hacia generaciones más proximales por medio de las técnicas de drenaje. Luego descansar.

Es importante con esta técnica instruir y guiar al paciente a realizar una maniobra de tos lo más eficaz posible.

Instrumentos AKR:

- **Dispositivos de presión espiratoria positiva oscilatoria:** El dispositivo que posee y utiliza el paciente llamado acapella¹⁵. Salcedo, Gartner, Girón y García (2012) refieren que combina la oscilación y la presión positiva durante la espiración, asociando el efecto de la presión para mantener la permeabilidad de las vías aéreas y la vibración oscilatoria para movilizar las secreciones. Se le pide al paciente que respire desde el diafragma, inhalando una respiración mayor de lo normal sin llenar los pulmones, luego que mantenga la respiración durante 2-3 segundos, exhalar activamente, a través del dispositivo. La exhalación debe durar aproximadamente de 3 a 4 veces más tiempo que la inhalación, realizar 10-15 respiraciones PEP y toser profundamente 2-3 veces para elevar las secreciones y de ese modo poder eliminarlas.


- **Botella/vaso con agua y bombilla:** Realiza ejercicios de espiración con presión espiratoria positiva, se le solicita al paciente que inspire lentamente por la nariz mantener 1 o 2 segundos y espirar suavemente soplando una pajita que habremos introducido en una botella/vaso con agua (hacer burbujear). Este ejercicio contribuye a acercar las secreciones a la luz bronquial para luego expulsarla con la tos. El tiempo de espiración debe ser mayor que el de inspiración, vaciando el VRE.



¹⁵ Acapella: “Aplica los principios de la alta frecuencia de oscilación del flujo de aire y PEP mediante el empleo de una palanca de contrapeso y un imán”. (Salcedo, Gartner, Girón y García, 2012, p. 288)

5. Antibióticos en las exacerbaciones pulmonares

Castaños y Rentería (2008) manifiestan que los antibióticos nebulizados han demostrado bajar la tasa de deterioro de la función pulmonar, la frecuencia de exacerbaciones con menos hospitalizaciones, la necesidad de antibióticos endovenosos y la carga bacteriana en las secreciones respiratorias. Por dirigirse directamente al sitio de acción, alcanzan alta concentración en las vías aéreas, con mínima absorción sistémica y escasos efectos colaterales. La principal función de la utilización de los antibióticos inhalados, en este tipo de pacientes, es la erradicación de la infección inicial por *Pseudomonas aeruginosa*.

La indicación que posee el paciente es tobramicina¹⁶ y colistin¹⁷ ambos antibióticos inhalados de elección en el tratamiento de la infección por *Pseudomonas aeruginosa*.

6. Ejercicio Físico

Antes de proponerle al paciente diversos ejercicios, se le deberá informar a él y a su familia sobre las diferentes pautas de alarma (antes mencionadas) que pueden hacerse presente, se tendrán en cuenta los parámetros vitales y el estado actual del paciente; de igual manera se proporcionará información sobre la importancia de la actividad física por su patología; siendo el deporte beneficioso para una mejor limpieza de moco de las vías respiratorias; aumento de fuerza y resistencia de los músculos ventilatorios, reducción en la resistencia de la vía aérea, aumento de la tolerancia al ejercicio y de la sensación de bienestar, incrementando la adherencia al tratamiento. Pérez (2015) afirma que el aumento de la práctica de actividad física se acompaña de una desaceleración en el deterioro de la función pulmonar y una mejor potencia aeróbica se asocia con un menor número de ingresos hospitalarios por exacerbación pulmonar.

¹⁶ Tobramicina: “Antibiótico inhalado de elección en la infección pulmonar crónica por *Pseudomonas aeruginosa*. La solución de tobramicina para inhalación es una fórmula libre de preservativos, con osmolaridad, pH, concentración y propiedades para ser nebulizada” (Castaños y Rentería, 2008, p. 21).

¹⁷ Colistin: “Antibiótico de elección en el tratamiento de la infección inicial por *Pseudomonas aeruginosa*” (Castaños y Rentería, 2008, p. 21).

En primera instancia antes de diseñar un programa de ejercicios se tendrá en cuenta la realización de una prueba de esfuerzo percibido a través de la escala de borg modificada. Méndez, Hernández, Díaz y Espinosa (2005) definen a la escala de Borg como una escala visual análoga, estandarizada, rápida y fácil de aplicar, que permite evaluar de forma gráfica la percepción subjetiva de la dificultad del esfuerzo físico y respiratorio, por el mismo paciente; en la misma el valor numérico va desde 0 “reposo” a 10 “esfuerzo extremo”. Es una escala subjetiva, en la que cada persona evalúa el esfuerzo físico que está haciendo, en donde se obtendrán datos para calcular la intensidad del ejercicio; además se realizará un test de fuerza muscular, en donde se obtendrá datos para calcular la carga adecuada, a través de la escala de Daniels, utilizada para medir la fuerza de los músculos en el cuerpo humano; Avers (2019) describe que consiste en la evaluación de la contracción muscular frente a ciertos requerimientos, otorgándole valores entre 0 y 5; siendo el menor valor (0) implica ausencia de actividad, mientras que el mayor (5) representa una respuesta funcional con esfuerzo en términos de la contracción y del movimiento articular.

Al finalizar se incentiva al paciente a realizar ejercicio aeróbico, tanto al aire libre, en el hogar como así también en los momentos en que esté hospitalizado; junto a la familia se propondrá realizar breves circuitos utilizando elementos que el paciente tenga en el hogar mancuernas/botellitas de agua, elásticos, sogas, escaleras, etc. con el fin de diseñar un circuito mixto en donde se mezclara el trabajo cardiovascular y muscular con el objetivo de mejorar la fuerza muscular y aumentar la resistencia. El ejercicio suministra oxígeno y nutrientes a los tejidos y ayuda a que el sistema cardiovascular funcione de manera más eficiente. El circuito consistirá en 30 minutos de actividad física moderada o vigorosa al día, que se fragmentara en tres fases:

A. Fase de calentamiento

Caminando o trote Deberá tener un ritmo controlado y cadenciado que le permita al paciente recorrer distancias con una caminata o trote constante. 5 - 10 minutos según tolerancia.

B. Ejercicios para mejorar la condición física

Sentadillas Deberá abrir las piernas hasta el ancho de hombros, estirar los brazos en un ángulo de 90°, ir bajando como si nos



fuéramos a sentar (podemos colocar una silla detrás) manteniendo una triple flexión cadera, rodillas y tobillos, manteniendo la espalda erguida evitando inclinarse hacia adelante. Se le pedirá en cada sentadilla que inhale al bajar y exhale al subir. 2 series de 10 repeticiones.

Mancuernas/botellas de agua Deberá tomar las botellas de agua, como si fueran mancuernas con las palmas hacia arriba, posteriormente levantar los brazos hacia el pecho y regresar a la posición inicial, trabajando bíceps tríceps y la musculatura del tronco superior. Se le pedirá que cuando realice el esfuerzo exhale. 2 series de 10 repeticiones.



Step/escaleras: Deberá colocar un pie sobre la superficie del piso y la otra sobre el step/ escalón, realizando alternancias con ambos pies. Se trabajará el tren inferior. 2 series de 10 repeticiones, según tolerancia.



Pelota: Deberá zigzaguear cono trotando, picando pelota de lado. Ida y vuelta. Se trabajará el rango de movimiento, flexibilidad de las piernas, caderas y coordinación. 2 series de 5 repeticiones, según tolerancia.



Soga: Deberá saltar la soga. Según tolerancia.

Corrección de cifosis dorsal: Se deberá colocar en el suelo, sobre colchoneta en posición prono. Luego contraer y relajar alternativamente y rápidamente los músculos de la zona lumbar y espalda para devolverles esa alternancia tan necesaria entre contracción y relajación, trabajando la fuerza muscular de la espalda ayudando a evitar la posición cifótica, por la gran fuerza que hacen los músculos respiratorios. 2 series de 10 repeticiones, según tolerancia.



C. Recuperación activa y estiramientos



Al finalizar se realiza una caminata y estiramiento de cada uno de los grupos de músculos que se trabajaron. Podrá repetir circuito, según tolerancia.

En forma paralela se le recomienda al paciente realizar un deporte al aire libre que sea de su agrado; se le sugerirá deportes como por ejemplo caminatas, ciclismo, básquet, saltar en la cama elástica, saltar la soga, montar a caballo y fútbol; describiendo cada actividad física y como se pueden llevar a cabo. Las recomendaciones que se darán serán: “acumular un mínimo 2 horas y media de actividad física moderada a la semana o 1 hora y 15 minutos de actividad física vigorosa a la semana o una combinación de los dos” (Pérez, 2015, p. 21), según tolerancia del paciente. Sin duda aquellos ejercicios y deporte que elija el paciente deberán ser un estilo de vida, reforzando la adherencia al tratamiento, siendo la constancia la base del éxito.

7. Nutrición adecuada

La nutrición es un factor crítico en el manejo del paciente con FQ, ya que el estado nutricional de los pacientes, Salcedo, Gartner, Girón y García (2012) manifiesta que se encuentra directamente asociado con el grado de afectación pulmonar y con su propia supervivencia. En este caso la evaluación nutricional periódica es indispensable, para mejorar pronóstico, mantener un buen estado nutricional y prevenir la malnutrición a través de una intervención precoz con el fin de permitir un mejor estado inmunológico, mantener o aumentar peso, permanecer más activo, realizar más actividad física y, como consecuencia, a tener mejor apetito.

Es por esta razón que el trabajo multidisciplinario juega un rol fundamental para proporcionar al paciente una mejor calidad de vida. La valoración nutricional se realizará a través de la exploración física en cada sesión que se trabaje con el paciente y se realizará interconsultas con nutrición y se incentiva al paciente para la mejora en la nutrición.

8. Adherencia aceptable

Ortega, Sánchez, Rodríguez y Ortega (2018) manifiestan que la adherencia al tratamiento se ha situado como un problema de salud pública y, como subraya la OMS, las intervenciones para eliminar las barreras a la adherencia terapéutica deben

convertirse en un componente central de los esfuerzos para mejorar la salud de la población y para lo cual se precisa un enfoque multidisciplinar.

La adherencia terapéutica es primordial en el tratamiento de la FQ, según Ortega, Sánchez, Rodríguez y Ortega (2018) para la OMS existen varios factores que intervienen en la adherencia, muchos de ellos inherentes a la propia enfermedad y otros vinculados con los factores sociales y demográficos del paciente. Todos estos tienen un peso significativo al momento de llevar a cabo el tratamiento. En primer lugar considero que los factores socioeconómicos en Argentina toman una especial importancia; se ha demostrado que los pacientes que cuentan con un soporte familiar y cobertura social adecuada consiguen una mejor adherencia al tratamiento, dado el impacto positivo del apoyo emocional que significa dicho soporte familiar. Al mismo tiempo, considero que uno de los factores más influyentes se encuentra relacionado con el sistema sanitario, la relación existente entre el profesional de salud- paciente, la desinformación sobre la enfermedad en cuestión, la falta de accesibilidad a centros de salud y las listas de espera para interconsultas. Los factores relacionados con la patología también influyen mucho en la adherencia al tratamiento; siendo una patología crónica y sin cura, hasta el día de hoy, los olvidos a la hora de cumplir las pautas indicadas, los diversos ejercicios tanto respiratorios como así también motrices, que el paciente debe realizar a diario, el consumo de variados medicamentos y las diferentes complicaciones que pueden conllevar la patología, tienen un efecto negativo en la adherencia del tratamiento.

El paciente se encuentra transitando un diagnóstico de trastorno depresivo en tratamiento, desencadenada luego de la muerte de una integrante de la familia, su hermana debido a la FQ. Esto tiene un peso importante y dificulta seguir un buen cumplimiento del tratamiento. Todos estos factores pueden influir negativamente en la adherencia terapéutica, pero debemos tener en claro como kinesiólogos que debemos tratar de establecer un vínculo positivo con el paciente y la familia para establecer diálogos asertivos que lleven hacia un objetivo en común; informando, educando y logrando que el paciente y la familia tomen conciencia sobre la fisiopatología de la enfermedad y los beneficios que traen adherirse al tratamiento.

Teniendo en cuenta todos los factores que pueden dificultar la adherencia al tratamiento y conociendo la vida diaria del paciente, en la que pasa largas horas con el celular y la computadora; se llegó a la conclusión que se podría sumar al tratamiento,

con el acuerdo del paciente y su familia, videojuegos activos como alternativa para una mejor adherencia al tratamiento. Estos videojuegos brindan múltiples beneficios, entre ellos, la reducción del sedentarismo y la prevención de complicaciones de salud a largo plazo, entre otros.

Aunque las investigaciones sobre la FQ y los videojuegos son limitadas, algunos estudios, Del Corral, Percégona, Seborga, Rabinovich y Vilaró (2014) han sugerido que jugar videojuegos podría mejorar la fuerza de los pacientes y aumentar su tolerancia al ejercicio; por lo tanto, influye en su calidad de vida y aumenta su adherencia al tratamiento en el hogar. Una revisión sistemática López, Checa, Vega, García, Valverde y Rocamora (2022) mencionan la eficacia de los videojuegos como tratamiento físico en pacientes con fibrosis quística menciona información de seis bases de datos (PubMed, Medline, Scopus, Web of Science, PEDro y Cochrane library plus) desde 2010, según los estándares PRISMA; en la cual se estudiaron nueve artículos con 320 participantes que cumplían con los criterios de inclusión y el objetivo del estudio. Los pacientes que practicaban videojuegos activos mostraron una alta intensidad de ejercicio y una mayor capacidad ventilatoria y aeróbica frente a las diversas pruebas; además los datos obtenidos mostraron que tanto niños como adultos estaban muy satisfechos y adheridos al tratamiento con videojuegos.

Uno de los videojuegos llamado “EA Sports” en la Nintendo Wii se les proponía a los pacientes jugar durante 30 a 60 minutos (cinco días a la semana) en un periodo de 12 meses de seguimiento; dicho juego incluye diferentes mini juegos asociados al deporte, como carreras de obstáculos, correr, agacharse, bailar y boxear. Las intervenciones tenían una duración de 15 min, con un calentamiento y estiramiento final, monitoreados por un fisioterapeuta.

En otro artículo Bingham, Lahiri y Ashikaga (2012) mencionan el estudio de pacientes hospitalizados con FQ usando un juego de computadora con retroalimentación conectada a un espirómetro digital. El juego consistía en mantener una bola verde en un camino durante 20 segundos después de la inspiración, la bola bajaba y después de la espiración, la bola subía. Los participantes ganan puntos si la pelota quedan dentro de los límites del recorrido y los perdían si salía. Podrían competir contra ellos mismos con una gran retroalimentación respiratoria y visual. Dicho videojuego tenía una duración

de 15 min. Los resultados de coordinación, disnea y fatiga fueron positivos. Además, los participantes estaban muy interesados en usar el espirómetro con videojuegos.

Considero que los videojuegos pueden ser una buena alternativa al tratamiento convencional, o una terapia complementaria muy útil, ya que se registró grandes beneficios para los pacientes FQ luego de que jugaran videojuegos. En el artículo antes mencionado se comprobó un alto nivel de adherencia al tratamiento cuando se utilizaron videojuegos, los participantes estaban considerablemente más satisfechos después de jugar. Es esencial para estos pacientes tener un componente lúdico para que el tratamiento sea más entretenido, mejorando la motivación y la adherencia para continuar con el tratamiento a medio y largo plazo.

Sin embargo, debemos tener en claro que estos videojuegos no deben sustituir el ejercicio físico al aire libre, sino que complementarlo cuando el paciente no pueda realizarlos; además es importante la supervisión al momento del ejercicio, controlando los parámetros vitales del paciente, añadiendo valoraciones como la escala analógica visual para disnea y para fatiga (Escala Borg). El concepto sobre incluir al tratamiento videojuegos activos es promover la adherencia al tratamiento asegurando una percepción positiva del paciente en cada sesión, permitiéndole disfrutar mientras se esfuerza físicamente.

EXPOSICIÓN DEL CASO

Datos extraídos de la historia clínica:

29/ 10/ 2021 Paciente de sexo masculino de 22 años de edad ingresa a la institución al área de emergencias quien refiere cuadro clínico de 4 días de evolución caracterizado por tos con aumento en la expectoración, la cual es más mucopurulenta y en ocasiones con estias de sangre respecto a su habitual por enfermedad de base: Fibrosis Quística. Manifiesta fiebre en las últimas 48-72 hs. de evolución, cuantificada en 39 grados. Consultar en el Hospital de Vicente López en donde fue valorado por neumología; para manejo antibiótico indican traslado de internación.

A su ingreso se le realizó:

Control de parámetro vitales TA 110/70 mmHg FC 86 Lpm FR 16 Rpm Sat 97% AL 0.21 afebril. Lúcido sin foco motor ni signos meníngeos. Ruidos cardiacos normo fonéticos silenciosos libres. Buena mecánica ventilatoria, sin ruidos agregados, hipoventilación y matidez en base izquierda, no se palpan adenomegalias. Abdomen blando, depresible, levemente doloroso en epigastrio e hipocondrio derecho, ruidos hidroaéreos presentes, sin signos de irritación peritoneal, no masas ni visceromegalias. Pulsos periféricos conservados. Simétricos. Extremidades móviles sin edemas.

Laboratorio de ingreso: Hto 12%, Hb 12.5, Leucocitos 7500, Plaquetas 192.000, 13 urea, Creatinina 0,63 Ionograma 137/3, 8/102 Vsg 15, Pcr 80.6, Glucemia 111, Urea 37, Creatinina 0.6 Ionograma 143/4, HIV negativo.

Cultivos:

- Hemocultivos X2: Negativo a la fecha
- PCR para COVID- 19: No detectable
- Esputo x3: No representativa
- Esputo: c< 10 L >: 25 Gram: Bacilos negativo, Cultivo: BGNNF x2
- Esputo: BAAR Negativo

Se inicia tratamiento con meropenem/colistin.

Estudios complementarios:

- TC de tórax: Evidencia engrosamientos pleurales biapicales de aspecto secuelar, en ambos parénquimas pulmonares se observan múltiples bronquiectasias cilíndricas y quísticas, en las bases se asocian a taponos mucosos e infiltrados reticulonodulillares peribroncovasculares que predomina en lóbulos superiores, granuloma calcificado, secuelar en el lóbulo inferior. Adenomegalias mediastinales, la de mayor tamaño mide 11 x 13 mm en la región precarinal.
- Ecografía abdominal: Por dolor abdominal, sin particularidades.

Antecedentes de relevancia:

- Fibrosis quística (mutación DF508 homocigota, diagnosticada a los 10 años)
- Tumor germinal gonadal de testículo izquierdo, orquiectomía, QMT (último 28.06.2019), actualmente libre de enfermedad en control oncológico (último hace 1 año).
- TX depresivo.
- Múltiples internaciones por cuadros respiratorios y en UTI por Neumonía Infecciones crónicas por estar colonizado por Pseudomonas Aeruginosa multirresistente. Última internación del 29/03/201 al 12/04/2021 en el Hospital Cetrango completando tratamiento con Meropenem + colistina x 14 días.

Diagnóstico: Exacerbación de fibrosis quística.

Anamnesis: Datos extraídos de la historia clínica

Datos personales

- **Sexo:** Masculino
- **Fecha de Nacimiento:** --
- **Edad:** 22 años
- **Estado Civil:** Soltero
- **Ocupación:** Desocupado
- **Obra Social:** OSECAC/ CUD
- **Peso:** 55 kg
- **Altura:** 1. 70 mts
- **Motivo de ingreso:** Cuadro clínico de 4 días de evolución, caracterizado por tos con aumento en la expectoración respecto a su habitual por enfermedad de base, la cual es más mucopurulenta y en ocasión es con estrías de sangre, asocia en las últimas 48 horas fiebre cuantificada en 39 grados.
- **Enfermedad actual:** Fibrosis quística.

Antecedentes personales: Datos extraídos de la historia clínica

- **Patológicos:** Fibrosis quística (Mutación DF508 Homocigota) diagnosticado a los 10 años de edad. Trastorno depresivo.
- **Quirúrgicos:** Orquiectomía (Tumor germinal gonadal de testículo izquierdo. AP: Carcinoma embrionario 100%) + QMT. Último ciclo 28/05/2019. Actualmente libre de enfermedad en control oncológico (último hace 1 año).

- **Farmacológicos:**

<ul style="list-style-type: none"> ● Omeprazol 20 mg día ● Enzimas pancreáticas Creon forte 20/día ● Dornasa Alfa 1 ampolla inhalada cada 12 hs ● Budesonida + Formoterol 160/4.5 2 puff cada 12 hs ● Tobramicina 300 mg inhalado cada 12 horas ● Colistin inhalado 2 ampollas al día ● Salbutamol inhalado según necesidad 2 puff 	<ul style="list-style-type: none"> ● Escitalopram 20 mg a las 8 hs ● Risperidona 0,5 mg a las 21 hs ● Lorazepam 1 mg a las 21 hs ● Azitromicina 1 comprimido los martes y jueves ● TMS 1 comprimido los lunes, miércoles y viernes ● Ensure plus 237 ml día ● Montelukast 10 mg día
---	--

Fuente: Elaboración propia.

- **Vacuna COVID – 19:** Última dosis hace 1 mes con Sputnik V.
- **Tóxicos:** Niega.
- **Socioeconómicos:** Vive con la madre.
- **Familiares:** Hermana fallecida por la misma patología.

Expectativas del paciente: Estar dado de alta y seguir con el tratamiento de antibiótico en la casa.

Exploración física: La exploración física fue realizada por la Lic. en kinesiología a cargo de la sala de cuidados moderados de la clínica Sagrado Corazón.

- **Parámetros vitales:** TA 120/70 mmHg, FC 104 Lpm, FR 18 Rpm, SO₂ 95%, T 36°.6 c
- Lúcido sin déficit neurológico agudo aparente
- **R1 y R2:** En 4 focos, sin signos agudos de fallo de bomba
- **Murmullo vesicular:** Conservado, con crépitos ocasionales bilaterales
- **Abdomen:** RHA +, blando depresible, sin signos de irritación peritoneal.

- **Extremidades:** Simétricas, sin edemas, pulsos distales +, hipocratismo digital en las 4 extremidades.

Inspección estática: Se realiza una observación global del paciente al momento de la entrevista. Se observa con mayor detenimiento el tórax forma, simetría y la expansión torácica

- **Inspección general:** Vigil, orientado en tiempo y espacio. Adinámico. Decaimiento. Asténico. Piel pálida y deshidratada. Dedos hipocráticos, en las 4 extremidades
- **Constitución:** Longilíneo. Delgadez. Sarcopenia. Anorexia
- **Facies:** Delgada
- **Posición:** Sedente. Tronco en posición vertical y extremidades inferiores apoyadas sobre un plano resistente.
- **Actitud voluntaria:** Sedestación o marcha
- **Actitud instintiva:** Decúbito lateral izquierdo o sedestación.
- **Tórax:** Tórax en tonel, con elasticidad y expansibilidad levemente disminuida
- **Actitud forzada:** Semi fowler- fowler o sedestación
- **Actitud pasiva:** Semi fowler + decúbito lateral

Inspección dinámica: Se evaluó las características de los movimientos respiratorios en lo que se refiere a frecuencia, ritmo, amplitud y simetría.

- **Tipo de respiración:** Taquipnea. Costal con menor movimiento abdominal. Presentando tos productiva con expectoración mucopurulenta.
- **Frecuencia de respiración:** 19 respiraciones por minuto.
- **Amplitud respiratoria:** Hipopnea o respiración superficial y rápida.
- **Ritmo respiratorio:** Buena mecánica respiratoria sin requerimiento de oxígeno. Buena entrada bilateral, presentando roncus aislados y rales crepitantes bibasales, más acentuados en pulmón derecho hasta campo medio.

- **Marcha:** No presenta dificultad en la marcha. Adinámico. Manifiesta dolores musculares y articulaciones, al movimiento 4/10 en la EVA¹⁸. No presenta edema en extremidades.

Palpación: Se realiza evaluación bilateral y simultánea para su comparación.

- **Tórax:** En tonel, presenta un aumento del frémito bronquial o roncus palpables.
- **Expansión torácica y elasticidad torácica:** Leve disminución de la expansión y elasticidad bilateral (base pulmonar derecho más afectada) (Maniobra de amplexación inferior y amplexión).
- **Alteración de la sensibilidad:** Neuralgias intercostales (punto doloroso valleix) provocados por la tos productiva.
- **Vibraciones vocales:** Resonancia vocal disminuida.

Percusión

- Presenta hipersonoridad en ambos campos pulmonares con más acentuación en pulmón derecho.

Auscultación

- Buena entrada bilateral, presentando roncus aislados y rales crepitantes bibasales, más acentuados en pulmón derecho hasta campo medio.
- R1 y R2: En 4 focos, sin signos agudos de fallo de bomba.

Estudios de apoyo diagnóstico y resultados

Pruebas de laboratorio completo Hto 12%, Hb 12.5, Leucocitos 7500, Plaquetas 192.000, 13 urea, Creatinina 0,63 Ionograma 137/3, 8/102 Vsg 15, Pcr 80.6, Glucemia 111, Urea 37, Creatinina 0.6 Ionograma 143/4, HIV negativo.

Estudios complementarios

- **TC de tórax:** Evidencia engrosamientos pleurales biapicales de aspecto secuelar, en ambos parénquimas pulmonares se observan múltiples bronquiectasias cilíndricas y quísticas, en las bases se asocian a tapones

¹⁸ EVA: Vicente, Delgado, Bandrés y Capdevilla (2018). informa que la Escala analógica visual permite medir la intensidad del dolor con la máxima reproducibilidad entre los observadores. Consistiendo en una línea horizontal de 10 centímetros, en cuyos extremos se encuentran las expresiones extremas de un síntoma. En el izquierdo se ubica la ausencia o menor intensidad y en el derecho la mayor intensidad.

mucosos e infiltrados reticulonodulillares peribroncovasculares que predomina en lóbulos superiores, granuloma calcificado, secuelar en el lóbulo inferior. Adenomegalias mediastinales, la de mayor tamaño mide 11 x 13 mm en la región precarinal.

- **Ecografía abdominal:** Sin particularidades (realizada por dolor abdominal, al ingreso).

Cultivos:

- **Hemocultivos X2:** Negativo a la fecha.
- **PCR para COVID- 19:** No detectable.
- **Espuito x3:** No representativa.
- **Espuito:** c< 10 L >: 25 Gram: Bacilos negativo, X Negativo, Cultivo: BGNNF x2.
- **Espuito:** BAAR Negativo.

Interconsultas:

- Kinesiología- Clínica médica- Neumonología- Infectología- Nutrición- Psicología- Psiquiatría- Enfermería.

Evaluación kinésica respiratoria: Se realizó junto a la Lic. en kinesiología a cargo de la sala de cuidados moderados de la clínica Sagrado Corazón de Jesús, en el marco de las Prácticas Supervisadas I.

- **Inspección:** Se observa al paciente, al comenzar la evaluación, en posición sentado al borde de cama, vigil, orientado en tiempo y espacio, adinámico, con decaimiento, presentando astenia. Piel pálida y deshidratada. Dedos hipocráticos, en las 4 extremidades. Presenta buena mecánica respiratoria, sin requerimiento de oxígeno suplementario, presentando 19 respiraciones por minuto, en reposo, con una amplitud rápida y superficial, con una saturación basal de oxígeno de 95%. Presentando tórax en aumento a predominio del diámetro anteroposterior desproporcionadamente (tórax en tonel).
- **Palpación:** Se realizó palpación en todo el tórax (anteroposterior con la palma de la mano) con la finalidad de corroborar los datos obtenidos en la inspección. Presenta alteración de la sensibilidad, neuralgias intercostales provocados por la

tos productiva, manifestados al movimiento, siendo más evidente en los momentos en que se le realiza ejercicios de respiración.

Para la evaluación de la movilidad del tórax y la elasticidad torácica se realizó la maniobra de amplexación inferior y amplexión. Se le pidió al paciente que se coloque en sedestación y se colocó simétricamente ambas manos en los vértices, en las bases (por delante y por detrás, altura D10) y en las regiones infraclaviculares del tórax, pidiéndole al paciente que realice inspiraciones profundas por la nariz y exhale por la boca, sin realizar tanto presión con las manos, se obtiene como resultado una leve disminución de la expansión y elasticidad bilateral, con base pulmonar derecho más afectada.

En las extremidades inferiores no había edemas ni signos de trombosis venosa profunda y los pulsos eran bilaterales y simétricos.

- **Las vibraciones vocales:** No fueron valoradas.
- **Percusión:** Se utilizó la técnica dígito- digital Gerhardt, en la cual un dedo percutor (medio de la mano derecha) golpea sobre dos dedos anular y medio de la mano izquierda apoyado horizontalmente en el espacio intercostal. Se repercutió la totalidad del tórax, comenzando por la región anterior, vértices pulmonares, región dorsal y regiones laterales. Se encuentra con una hipersonoridad en ambos campos pulmonares con más acentuación en pulmón derecho.
- **Auscultación:** Se realizó con estetoscopio biauricular y torso descubierto del paciente. Se le pidió al paciente que realice una respiración lenta y profunda con la boca abierta. Presenta buena entrada bilateral, presentando roncus aislados y rales crepitantes bibasales, más acentuados en pulmón derecho hasta campo medio. Además, se realizó La auscultación cardíaca que evidenciaba tonos rítmicos r1 y r2 en 4 focos, sin signos agudos de fallo de bomba.

Evaluación kinésica motriz

- **Marcha:** Se realiza evaluación motriz a través de la marcha. Se observó al paciente adinámico, no presenta dificultad en la marcha manifestando dolores musculares y articulaciones, al movimiento 4/10 en la EVA. No presenta edema en extremidades.

Objetivos de tratamiento

Objetivo de tratamiento a largo plazo

- Alcanzar la máxima capacidad de expansión pulmonar y física, mejorando el mayor nivel funcional.

Objetivos de tratamiento a corto plazo

- Mantener la vía aérea libre de secreciones e infecciones.
- Intensificar una adecuada accesibilidad y adherencia al tratamiento, especialmente a la kinesioterapia del aparato respiratorio.
- Fortalecer la musculatura respiratoria y motora reforzando la máxima independencia funcional.
- Promover hábitos de salud positivos (higiene personal, cuidado ambiental, deportes, actividades sociales, escolaridad, etc).
- Fomentar la relevancia de una alimentación saludable.

Planificación del tratamiento

El tratamiento que se detalla a continuación, se realizó en forma intrahospitalaria bajo la supervisión de la Kinesióloga del área, quien fue la tutora asignada; en un periodo de 2 semanas con una frecuencia de 2 veces por semana, y una duración de 20 minutos cada sesión.

1. Antiinflamatorios

El paciente posee como indicación Budesonida + Formoterol 2 puff cada 12 hs, antagonistas beta 2 aliviando la broncoconstricción, disminuyendo así la resistencia de la vía aérea y fomentando la depuración de las secreciones. Se observa que el paciente lo realiza en forma independiente, con espaciador y de manera correcta, sin complicaciones.

2. Kinesioterapia respiratoria

Técnica de espiración forzada/ Huff Se realiza la técnica con el paciente en cama, posición decúbito lateral izquierdo, miembros inferiores flexionados con almohada entre las piernas y miembro superior derecho en extensión. Se le pidió 2 espiraciones profundas, con glotis y boca abierta, seguidas de una inspiración profunda, seguidas de

una tos o huff; de este modo. Se situó detrás del paciente y se colocó una mano en el pecho y otra en abdomen, se realizó leve presión y vibración coordinado con las espiraciones, de modo de arrastrar las secreciones de distal a proximal. Se consigue la eliminación de las secreciones, abundantes y de características mucopurulentas. El ciclo se repitió hasta obtener un huff o tos con sonido seco, limpio y no productivo.

Instrumentos AKR

Botella artesanal con bombilla El paciente realiza ejercicios de espiración con presión espiratoria positiva, a través de la botella confeccionada por la kinesióloga tratante. Lo realiza de forma independiente, se observa que inspira por la nariz, mantiene 2 segundos y expira soplando una pajita que se encuentra introducida en la botella de agua y lo hace burbujear. Este ejercicio ayuda a acercar las secreciones que luego expulsara con la tos.

3. Ejercicios Se le propone al paciente diversos ejercicios, tanto en sentado como así también en parado.

Ejercicio para cuádriceps: Se le solicitó al paciente en posición sentado al borde de la cama, espalda erguida, que eleve una pierna hasta el máximo y sostener 5 segundos y bajar lentamente. Lo realiza en ambos miembros inferiores, 2 series de 10 repeticiones.

Ejercicios para gemelos: Se le pidió al paciente, en posición sentado, que apoye ambos pies en el piso y que alterne entre talón y punta. Además, se le solicita que lo realice en posición parado, apoyando los brazos contra la pared. Realiza 2 series de 10 repeticiones.

Sentadillas: Sentado al borde de la cama, se le solicitó al paciente que se pare y luego se siente con la espalda lo más erguida posible, con los pies ligeramente separados, las rodillas alineadas y los brazos estirados hacia delante a la vez que inspira, con la finalidad de expandir la caja torácica y los baja mientras expira. Realiza 2 series de 10 repeticiones.

Movilización dentro de la habitación: Se le solicitó al paciente una caminata en el sitio levantando las rodillas (a la altura de la cadera) y realizando una palmada por debajo de la pierna, a medida que avanzamos. 3-5 minutos.

Vuelta a la calma: Sentado al borde de la cama, se le solicitó al paciente a modo de estiramiento una flexión, extensión, rotación e inclinación de cabeza y tronco derecha/izquierda. 30 segundos.

Terapéutica elegida

Las técnicas elegidas de kinesiología respiratoria como así también motora y procedimientos que se emplearán con el paciente durante el tratamiento, tienen como finalidad tratar el síndrome restrictivo que presenta el paciente. El rol del Kinesiólogo es fundamental en este caso, ya que es el profesional idóneo para realizar tanto la evaluación funcional respiratoria, como así también la motora; estableciendo luego los objetivos kinésicos con el fin de que el paciente obtenga su máxima independencia y funcionalidad.

Secuencia de la terapéutica elegida:

1. Broncodilatador.
2. Kinesioterapia respiratoria.
3. Ejercicios

La frecuencia del tratamiento fueron de 2 sesiones diarias, distribuidas entre la mañana y tarde, con una duración de 30- 40 min, según tolerancia y estado del paciente.

Pautas e indicaciones de tratamiento

Tanto al paciente como a la familia se le dieron diferentes recomendaciones, teniendo en cuenta la situación actual de la pandemia COVID-19.

Las personas con fibrosis quística tienen un riesgo mayor de padecer complicaciones por cualquier infección respiratoria, incluido el coronavirus SARS-Covid 19. Kahl, Osken, Andreozzi, Smith, y Alais (2020) nombra que los pacientes con FQ deben extremar las precauciones, algunas recomendaciones serán: Mantener el confinamiento domiciliario, dentro del hogar el mayor tiempo que sea posible, no debe salir a la calle excepto si necesita atención urgente en un centro hospitalario, en caso de desplazamiento a un centro hospitalario deberá llevar mascarilla, al igual que su acompañante. La familia que sale al exterior, al regresar al domicilio han de extremar las precauciones (lavado corporal y de manos, ropa y

objetos). No debe olvidarse lavarse las manos con frecuencia y, particularmente, antes y después de realizar la fisioterapia respiratoria y/o los tratamientos nebulizados. Además de la esterilización de los dispositivos utilizados y mantener la fisioterapia respiratoria y los tratamientos prescritos. Realizar la fisioterapia respiratoria y los tratamientos nebulizados dentro de la habitación con la puerta cerrada y ventilar adecuadamente al finalizarlos. Deberá realizar ejercicio físico diario o al menos tres veces por semana.

Se le recomienda al paciente tener un blog/ bitácora en donde podrá volcar cada paso de su tratamiento; manteniéndolo como una herramienta para contribuir al proceso de enseñanza-aprendizaje.

Beneficios del abordaje interdisciplinar

Considero que son múltiples los beneficios de un abordaje interdisciplinar que se le puede otorgar al paciente, dentro de su tratamiento, siendo este una patología sistémica. Teniendo en cuenta un objetivo en común, respetando las decisiones del paciente como un ser biopsicosocial, su integridad y su salud.

Actualmente la FQ continúa siendo un gran desafío en el ámbito de la salud y por esto es esencial para su abordaje interdisciplinar la comunicación asertiva, así como la disposición del trabajo, la responsabilidad y un alto nivel de cooperación de cada uno de los profesionales que integran el equipo interdisciplinario, con el fin de abordar las necesidades del paciente. Para esto es necesario que los profesionales trabajen de manera colaborativa, para definir objetivos y planes de tratamiento; el kinesiólogo se ha establecido como un pilar fundamental dentro del tratamiento del paciente fibroquístico, este debe ser un profesional altamente especializado, con conocimientos sobre la enfermedad, con la capacidad de formar parte del equipo multidisciplinario logrando las mejores actuaciones terapéuticas requeridas para el paciente.

En concreto, no es viable tratar a estos pacientes si no se dispone de un equipo multidisciplinario que atienda cada aspecto de esta compleja enfermedad. De nosotros depende una mejor comprensión del paciente, su familia y la patología que redonda luego en un buen resultado beneficioso para el paciente.

CONSIDERACIONES ÉTICAS

En el presente trabajo se respetan los conceptos que se encuentran establecidos dentro de la ley 26.529 que resguarda la confiabilidad de la información brindada por el paciente, familia, tutores y profesionales intervinientes interdisciplinariamente.

DISCUSIÓN

En la actualidad no existe cura para la fibrosis quística, de manera que los tratamientos son meramente sintomáticos y su objetivo principal es alcanzar un incremento de la esperanza de vida, así como una mejora en la calidad de vida de los pacientes. El tratamiento de la FQ se ejecuta a través de un equipo multidisciplinar formado por neumólogos, gastroenterólogos, kinesiólogos, nutricionistas, psicólogos, médicos clínicos y enfermeros, entre otros. Todos éstos profesionales trabajan de forma coordinada para brindar un tratamiento integral a los pacientes que padecen esta enfermedad, desde el diagnóstico de la misma hasta el fallecimiento del paciente, en conjunto con el mismo y su familia.

La problemática que se puede visualizar en este tipo de casos es la poca formación e información de calidad sobre la importancia que posee la correcta ejecución de la fisioterapia respiratoria y motora, tanto para personas con FQ, familias y profesionales. Se ha comprobado a través de investigaciones que las personas que realizan fisioterapia respiratoria adecuada, con variabilidad de técnicas logran expulsar una abundante cantidad de secreciones que las que realizan una fisioterapia respiratoria nula o regular, siendo este último caso la situación del paciente expuesto en este trabajo, quien realiza una sola vez al día técnicas de fisioterapia respiratoria en su domicilio aparte de las recibidas por parte de un fisioterapeuta respiratorio.

Indudablemente la fisioterapia respiratoria y motora son elementos indispensables dentro del tratamiento multidisciplinar; por este motivo es de vital importancia la formación e información del paciente, su familia y entorno explicándoles el valor que posee expulsar la mayor cantidad de secreciones posible para maximizar su calidad de vida, contribuyendo a minimizar o evitar las complicaciones pulmonares tan

frecuentes, comprendiendo de este modo que la fisioterapia respiratoria no la constituye solamente el tratamiento dado por el fisioterapeuta, sino que además la mayor parte se basa en el trabajo autónomo y diario por parte del paciente. De igual forma se deberá trabajar sobre la concientización de los beneficios que otorga realizar actividad física; varios estudios han corroborado los beneficios de la actividad física en pacientes con FQ, enlenteciendo el deterioro de la capacidad pulmonar, aumentando el aclaramiento de la vía aérea y la facilitación de expectoración al finalizar el ejercicio.

Asimismo, podemos detectar otra problemática: la falta de adherencia al tratamiento del paciente; como acontece en la mayoría de las patologías crónicas la fibrosis quística consume mucho tiempo personal y familiar; necesitando cuidados permanentes, tratamientos ininterrumpidos para las complicaciones pulmonares y digestivas, controles periódicos en el hospital y una dedicación diaria con una constante supervisión de profesionales y acompañamiento familiar. Esta complejidad y demanda diaria que conlleva la terapia, el compromiso en el manejo del tratamiento, unido con la incertidumbre sobre futuras complicaciones y momentos estresantes que pueden surgir en la vida cotidiana, pueden ocasionar síntomas de ansiedad o depresión, tanto en el paciente como así también en sus familiares.

Como ya hemos visto a consecuencia de la FQ el paciente transcurre por diferentes estados de transición, no solo relacionados con su desarrollo y crecimiento, sino que además a causa de los efectos que conlleva la patología sobre sus vidas, influyendo en cierta manera su estado emocional dada la exigencia de la FQ; dando como resultado una mala adherencia al tratamiento como es el caso del paciente expuesto. Debido a esto la adherencia al tratamiento conlleva un importante desafío no solo para el paciente, sino que además para su familia y todo el equipo interdisciplinario; es por esta razón que el trabajo multidisciplinario juega un rol decisivo en conjunto con su entorno familiar.

Ahora bien, desde nuestro rol y abordaje kinésico ¿Cómo le ofrecemos a estos pacientes apoyo para que puedan ser adherentes a su tratamiento? Considero que una de los primeros objetivos que debemos plantearnos es la empatía con el paciente y su familia, mejorando así la comunicación asertiva y el bienestar emocional; transfiriendo conocimiento e información sobre la enfermedad y sus complicaciones a modo de empoderar al paciente, fomentando la autonomía y su autocuidado, reconociéndose sus

méritos y esfuerzos en cada paso. Del mismo modo el segundo objetivo que debemos plantearnos es promover de forma continua el movimiento y ejercicio de un modo entretenido, ameno y placentero para el paciente, por medio de sus gustos y expectativas planteando diversas maneras de realizarlas; ya sea a través de caminatas al aire libre, realizando una actividad deportiva, ejecutando ejercicios aeróbicos o videojuegos activos. Siendo todos estos supervisados y valorados a través de escalas como por ejemplo la escala mencionada por Kolt, Brewer, Pizzari, Schoo y Garrett (2007) “Escala de adherencia a la rehabilitación de lesiones deportivas” (Sport Injury Rehabilitation Adherence Scale, SIRAS), creada por Brewer y dirigida a los fisioterapeutas, en la cual se valoran de 1 a 5 puntos, tres apartados: la intensidad en la ejecución de los ejercicios de rehabilitación, la frecuencia en el cumplimiento de las instrucciones del fisioterapeuta y la receptividad del lesionado ante los cambios en el programa de rehabilitación, Los tres elementos del SIRAS se pueden sumar para formar una puntuación de adherencia que posee una alta puntuación interevaluador, concordancia y fiabilidad (Anexo. Tabla 1). Además, en la actualidad contamos con diferentes herramientas digitales que facilitan a la monitorización de la adherencia al tratamiento, la frecuencia de realización de los ejercicios, facilitando instrucciones, como son las plataformas de video llamadas o WhatsApp que proporcionan un *feedback* con el paciente.

En definitiva, parece claro que la problemática de la adherencia al tratamiento es una dificultad importante. Sin dudas este desafío debe ser abordado de forma multidisciplinaria, teniendo en claro que la solución del mismo tendría como resultado la disminución de las recaídas y reincidencias en consultas o internaciones.

CONCLUSIONES

Tras el análisis del trabajo final integrador expuesto nos pone de manifiesto la importancia que posee el rol del kinesiólogo dentro del abordaje multidisciplinario en un tratamiento de exacerbación de fibrosis quística de un adulto joven.

La fibrosis quística tiene múltiples repercusiones en la vida cotidiana de los pacientes que lo padecen, que pueden afectar a su integridad. Actualmente esta patología compleja no tiene cura siendo un gran desafío terapéutico, que requiere ser abordada en forma integral en su tratamiento y seguimiento, con una mirada holística entendiendo todos los factores que influyen sobre el paciente, familia y patología. En consecuencia, es necesario que cada paciente sea atendido en forma individual, desarrollando un tratamiento kinésico específico y un desarrollo de rehabilitación individualizada acorde a las necesidades que presenta.

Gracias a la oportunidad de haber rotado por el Sanatorio Sagrado Corazón y a ver conocido más sobre la FQ y a todo lo analizado sobre la misma, puedo afirmar que la intervención del kinesiólogo dentro del abordaje multidisciplinario juega un papel primordial en el proceso de rehabilitación integral de un paciente fibroquístico, para esto es fundamental su formación y dedicación a la hora de abordar el tratamiento adecuado, en conjunto del equipo multidisciplinario y su familia; de manera de clarificar todos los aspectos relacionados con la FQ, sus síntomas, complicaciones y las posibles terapias en cooperación tanto con el paciente y su entorno elaborando un programa efectivo con objetivos claros a corto y largo plazo, con la finalidad de generar un adecuado cumplimiento y adherencia al tratamiento, todo esto contribuirá a que el paciente adquiera una mejor calidad de vida.

Tal y como he podido corroborar resulta de vital importancia la rehabilitación kinésica tanto respiratorio como así también motriz en un paciente fibroquístico y su adherencia al tratamiento, el cual va a estar íntimamente relacionada con la evolución de su estado, mejoría en su calidad de vida y supervivencia. Debido a la situación epidemiológica en Argentina, la llegada del COVID – 19 el rol del kinesiólogo ha tenido un doble objetivo lograr el mejor tratamiento del paciente que contribuya a su

evolución y garantizar la información adecuada, para prevenir y controlar posible contagio con la finalidad de guiar al paciente al autocuidado, otorgándole información, contención y una escucha activa. Por consiguiente, considero que se debería replantear aumentar la visibilización de la enfermedad, en pos de invitar además a la población a la concientización y la reflexión sobre la patología, evitando estigmatizar a los que lo padecen y sus familias, con el fin de que el paradigma de la enfermedad cambie y ya no halla en nuestro país pacientes que se encuentren reiteradas veces hospitalizados, o a la espera, en una lista de trasplante. Al mismo tiempo se debería considerar potenciar la fisioterapia domiciliaria, estableciendo un mínimo de sesiones semanales, adaptándonos al crecimiento del paciente, cambios clínicos y nuevas complicaciones que puedan surgir como lo es la pandemia, proporcionándoles información continua. Asimismo, se debería incentivar nuevos proyectos de investigación y evaluación de nuevas técnicas de rehabilitación, fomentar la educación a pacientes y familiares.

A mi manera de ver considero que el mejor futuro para estos pacientes viene de la mano no solo del avance científico de prometedoras medicaciones y de la terapia genética, sino que además viene de la mano del movimiento y de la rehabilitación kinésica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Anahui, N. I. A., Israel, N. (2013). Hipocratismo Digital. *Rev. Cuerpo Médico. Hosp. Nac. Almanzor Aguinaga Asenjo, 1*, 54-54.
2. Andrade, A., & Pizarro, M. E. (2022). Medicina de precisión en fibrosis quística. *Revista Médica Clínica Las Condes, 33*, 44-50.
3. Aspiazu, K. A., Solano, X., Suqui, E., Suquilanda, F., & Tuquiñagua, L. (2019). Revisión Bibliográfica sobre la Fibrosis Quística. *Revista Estudiantil CEUS (Ciencia Estudiantil Unidad de Salud), 1*, 19-24.
4. Astudillo, P. (2010). Historia de la fibrosis quística. *Neumología Pediátrica, 2*, 2-3.
5. Avers, D. (2019). *Daniels AND Worthingham. Técnicas de Balance Muscular: Técnicas de Exploración Manual Y Pruebas Funcionales*. Barcelona: Elsevier.
6. Baran, E., D'Ascenzo, M. V., Bosia, J. D., & Montaña, P. (2022). Hallazgos de la ecografía abdominal en pacientes adultos con fibrosis quística. *Revista de Gastroenterología de México, 6*, 1-6.
7. Barrueto, L. (2014). Aerosolterapia. *Contribuciones científicas y tecnología, 136*, 29-34.
8. Bingham, P. M., Lahiri, T. & Ashikaga, T. (2012). Prueba piloto de juegos de espirómetros para la práctica de limpieza de las vías respiratorias en la fibrosis quística. *Respirar atención, 57*, 1278- 1284.
9. Brauneal, E., Fanci, A.S., Kasper, D.L., Hanser, S.L., Longo, D.L. y Jameson, J.L. (1994). *Harrison, principios de medicina interna*. D. F, México: Mcgraw-Hill Interamericana.
10. Carrasco, M., Landeira, C.A., & Barrio, I. (2014). Fibrosis quística: Diagnóstico. *Neumomadrid, 8*, 141- 154.
11. Castaños, C., & Rentería, F. (2008). Consenso nacional de fibrosis quística. *Arch Argent Pediatr, 106*, 01-52.
12. Castaños, C., Pereyro S., & Rentería, F. (2014). Consenso nacional de fibrosis quística. *Arch Argent Pediatr, 112*, 291-292.

13. Chávez, M. M. (2018). Manifestaciones respiratorias en la fibrosis quística. *Revista de Formación Continuada de la Sociedad Española de Medicina de la Adolescencia*, 6, 52- 58.
14. Cohen, A. (2012). *P.R. Vademecum*. Buenos Aires, Argentina: Clynia S. A.
15. Consenso de Neumonología, C. N., Nutrición, G., & de Kinesiología, G. D. T. (2014). Guía de diagnóstico y tratamiento de pacientes con fibrosis quística. Actualización. *Arch Argent Pediatr*, 112- 3, 291-92.
16. Copelli, S. B. (2010). Genética: desde la herencia a la manipulación de los genes. Buenos Aires, Argentina: Fundación de Historia Natural Félix de Azara.
17. Copello, N. V. (2021). El Derecho a la Salud no entiende de tiempos. *Revista Derecho Y Salud | Universidad Blas Pascal*, 5, 224-232.
18. Cuevas, F., Garrido, C., Sosa, M. C., & Pérez, L. F. (2006). Broncoscopia en niños con atelectasia persistente. Hallazgos endoscópicos y resultados de la aspiración selectiva (1994 y 2003). *Acta Pediátrica de México*, 27- 1, 10-18.
19. Crozier, D. N. (1974). Cystic Fibrosis: a not-so-fatal disease. *PediatricClinics of North America*, 21, 935-950.
20. Cyunel, M., Garea, M., & Neira, P. (2019). Procuración y trasplante de órganos y tejidos. *Revista. Hospital de Niños Buenos Aires*, 61, 88-94.
21. Del Corral, T., Percégona, J., Seborga, M., Rabinovich, R. A., Vilaró, J. (2014) Respuesta fisiológica durante programas de actividad utilizando videojuegos basados en Wii en pacientes con fibrosis quística (FQ). *J.quiste. Fibros*, 13, 706–711.
22. Farrell, P. M., White, T. B., Howenstine, M. S., Munck, A., Parad, R. B., Rosenfeld, M., & McColley. (2017). Diagnosis of cystic fibrosis in screened populations. *The Journal of pediatrics*, 181, 33-44.
23. Farrell P., White T., & Ren C. (2017). Diagnosis of Cystic Fibrosis: Consensus Guidelines from the Cystic Fibrosis Foundation. *J Pediatr*, 181, 4-15.
24. Fielbaum, C. Ó. (2011). Avances en fibrosis quística. *Revista Médica Clínica Las Condes*, 22, 150-159.

25. Gartner, S., Mondéjar, P., & De la Cruz, Ó. A. (2019). Protocolo de seguimiento de pacientes con fibrosis quística diagnosticados por cribado neonatal. *Anales de Pediatría*, 90, 251- 260.
26. Gartner, S., Salcedo Posadas, A., & García Hernández, G. (2017). Enfermedad respiratoria en la fibrosis quística. *Protoc diagnter pediater*, 1, 299-319.
27. Gee, L., Abbott, J., Conway, S. P., & Etherington, C. (2002). Validation of the SF-36 for the assessment of quality of life in adolescents and adults with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*, 1, 137- 145.
28. Guarner, L. (2006). Pancreatitis crónica. *Revista Española de Enfermedades Digestivas*, 98, 5, 390-390.
29. Jameson, J., Fauci, A. S., Kasper, D. L., Hauser, S. L., Longo, D. L., & Loscalzo J. (2018). *Harrison. Principios de Medicina Interna*. D. T. México: McGraw.
30. Kahl, G. N., Osken, L., Andreozzi, P., Smith, S., & Alais, E. (2020). COVID-19 y mirada desde la fibrosis quística. *Revista Soy. medicina. respirar*, 20, 50-55.
31. Kolt, G. S., Brewer, B. W., Pizzari, T., Schoo, A. M., & Garrett, N. (2007). The sport injury rehabilitation adherence scale: a reliable scale for use in clinical physiotherapy. *Physiotherapy*, 93- 1, 17-22.
32. López, R., Checa, D., Vega, F. A., García, A. V., Valverde, M. Á. & Rocamora, P. (2022). Eficacia de los videojuegos como tratamiento físico en pacientes con fibrosis quística: revisión sistemática. *Sensores*, 22, 1- 13.
33. Méndez, N. H. S., Hernández, R. C., Díaz, D. M., & Espinosa, F. D. (2005). Correlación entre la escala de Borg y la espirometría en pacientes asmáticos. *Revista Alergia México*, 52, 127-31.
34. Menjívar, M., Ortiz, G., Cárdenas, M., & Garza Flores, J. (1993). Comparación de los métodos DELFIA y RIA en la medición de las hormonas luteinizante y foliculo estimulante en suero. *Revista de investigación clínica*, 45, 579-584.
35. Moreno, F. (2020). Manual de fisioterapia respiratoria para personas con fibrosis quística. Madrid, España: Asociación Madrileña de Fibrosis Quística.
36. Navarro, S. (2016). Recopilación histórica de la fibrosis quística. *Gastroenterología y hepatología*, 39, 36-42.

37. Ortega Cerda, J. J., Sánchez Herrera, D., Rodríguez Miranda, Ó. A., & Ortega Legaspi, J. M. (2018). Adherencia terapéutica: un problema de atención médica. *Acta Médica Grupo Ángeles*, 16, 226-232.
38. O'Sullivan, B. P., & Freedman, S. D. (2009). Cystic fibrosis. *Lancet*, 373, 1891-1904.
39. Penketh, A., Higenbottam, T., Hakim, M., & Wallwork, J. (1987). Heart and lung transplantation in patients with end stage lung disease. *British Medical Journal*, 295, 311-314.
40. Perez, M. (2015). *El ejercicio es medicina en fibrosis quística*. Madrid, España: Federación Española de Fibrosis Quística.
41. Prieto, M. B., Puente, M. H., Moreno, R. G., & Álvarez, M. G. (2008). Exacerbación respiratoria en fibrosis quística. *Revista de patología respiratoria*, 11, 1, 13- 19.
42. Salcedo Posadas, A., Gartner, S., Girón Moreno, R. M., & García Novo, M. D. (2012). Tratado de fibrosis quística. *Madrid, España: Editorial Justim SL*.
43. Sánchez, I., Pérez, M. A., Boza, M. L., Lezana, V., Vila, M. A., Repetto, G., & Ríos, G. (2001). Consenso nacional de fibrosis quística. *Revista chilena de pediatría*, 72, 356-380.
44. Sociedad Argentina de Pediatría, 2017. Enfermedades poco frecuentes. (p.1). Buenos Aires: Ministerio de Salud.
45. Stephenson A, Stanojevic S, Sykes J. & Regis, P. (2017). The changing epidemiology and demography of cystic fibrosis. *La Presse Medicale*, 46, 6, 87-95.
46. Terradas, C., Grasso, E., Rodríguez, M., Olmedo, S. B., Giúdice, C., Morini, J. P., & Urrutia, F. (2003). Azoospermia actualización diagnóstica y terapéutica. *Revista Argentina de Urología*, 68, 225-228.
47. Teper, A. y Macri, C. (2003). *Enfermedades respiratorias en pediatría*. Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina: Mc Graw-Hill Interamericana de Chile.
48. Toledo, M. J., & Gonzalez, R. (2006). PESQUISA NEONATAL DE FIBROSIS QUÍSTICA. *Revista de Posgrado de la VIa Cátedra de Medicina*, 163, 12-15.

49. Vicente, M. T., Delgado, S., Bandrés, F., & Capdevilla, L. (2018). Valoración del dolor. Revisión comparativa de escalas y cuestionarios. *Revista de la Sociedad Española del Dolor*, 25, 4, 228-236.
50. Vilagut, G., Ferrer, M., Rajmil, L., Rebollo, P., Permanyer-Miralda, G., Quintana, J. M. & Alonso, J. (2005). El Cuestionario de Salud SF-36 español: una década de experiencia y nuevos desarrollos. *Gaceta sanitaria*, 19, 135-150.

ANEXO

TAC de tórax del paciente, extraída de la historia clínica, otorgada por tutora a cargo.

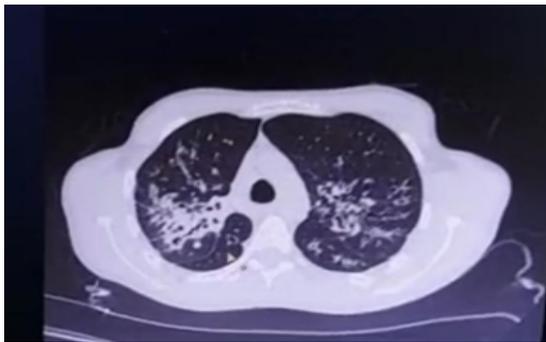


Tabla 1

Tabla1. Contenido de las escalas del SF-36		
Significado de las puntuaciones de 0 a 100		
N.º de ítems	«Peor» puntuación (0)	«Mejor» puntuación (100)
10	Muy limitado para llevar a cabo todas las actividades físicas, incluido bañarse o ducharse, debido a la salud	Lleva a cabo todo tipo de actividades físicas incluidas las más vigorosas sin ninguna limitación debido a la salud
4	Problemas con el trabajo u otras actividades diarias debido a la salud física	Ningún problema con el trabajo u otras actividades diarias debido a la salud física
2	Dolor muy intenso y extremadamente limitante	Ningún dolor ni limitaciones debidas a él
5	Evalúa como mala la propia salud y cree posible que empeore	Evalúa la propia salud como excelente
4	Se siente cansado y exhausto todo el tiempo	Se siente muy dinámico y lleno de energía todo el tiempo
2	Interferencia extrema y muy frecuente con las actividades sociales normales, debido a problemas físicos o emocionales	Lleva a cabo actividades sociales normales sin ninguna interferencia debido a problemas físicos o emocionales
3	Problemas con el trabajo y otras actividades diarias debido a problemas emocionales	Ningún problema con el trabajo y otras actividades diarias debido a problemas emocionales
5	Sentimiento de angustia y depresión durante todo el tiempo	Sentimiento de felicidad, tranquilidad y calma durante todo el tiempo
1	Cree que su salud es mucho peor ahora que hace 1 año	Cree que su salud general es mucho mejor ahora que hace 1 año

Vilagut, Ferrer, Rajmil, Rebollo, Permanyer, Quintana y Alonso (2005)

Autorización de Autor para la Divulgación de su Tesis o Trabajo Final Integrador en Formato Electrónico

El Repositorio Institucional Digital (RID) tiene como objetivo principal recopilar toda la producción científica y académica realizada por integrantes de la comunidad universitaria. Como parte de sus funciones es brindar visibilidad en la internet, ya que los contenidos son recolectados por redes de repositorios y los buscadores web amplían la cobertura de búsqueda de cualquier usuario a nivel mundial. Además, ofrece la oportunidad de preservar de manera digital cada documento que se almacena. El recurso podrá visitarlo en el siguiente enlace: <http://repositorio.isalud.edu.ar>

Aspectos Legales

El derecho de autor es un conjunto de normas y principios que regulan los derechos morales y patrimoniales que la Ley N.º 11.723 de Propiedad Intelectual concede a los autores por el solo hecho de la creación de una obra literaria, artística o científica. Por lo tanto, los derechos de autor sobre una obra (publicada o inédita) corresponden a la persona que la ha elaborado. El/La autor/a es quien debe decidir qué tipo de permisos y/o derechos libera a otros para que su obra pueda ser depositada y divulgada en el RID, de la Universidad ISALUD

Derechos patrimoniales sobre las obras

Para que el RID cumpla y tenga los permisos de ingresar su obra al sistema, y la pueda presentar y difundir públicamente, es necesario que como autor/a firme el siguiente formulario dejando constancia de su acuerdo con las siguientes condiciones:

· Como autor/a, cedo a la Universidad ISALUD, el derecho no exclusivo de archivar, reproducir y comunicar mi documento cobijado bajo la ley de Creative Commons [Atribución-No comercial](#).

- En el caso de coautoría, dejo constancia y garantizo que los demás autores están de acuerdo con la publicación de la obra.

- Acuerdo con la Universidad ISALUD a conservar el documento y solo poder hacer modificaciones de formato, medio o soporte sin realizar alteraciones de su contenido, salvo que como autor/a permita los cambios pertinentes a realizarse.

- Declaro que la obra a publicar es la versión original y no está sujeta a derechos de explotación a terceros para poder otorgar al RID los derechos requeridos bajo la licencia de atribución *Creative Commons*.

- Dejo constancia de que una vez que la obra esté almacenada en el RID, y el documento esté disponible al público, su uso sea respetuoso, haciendo mención de citación y reconociendo la autoría de la obra.

Quien suscribe, _____ Tatiana Elizabeth Sanchez _____
 autorizo por la presente a la Universidad ISALUD y como intermediario a la Biblioteca ISALUD, Dr. Néstor Rodríguez Campoamor a la divulgación en forma digital de la obra de su autoría que se indica en el presente documento. Si No

Autorizo a la Biblioteca a publicar la obra en el RID desde la fecha:

DD_29___ MM_08___ AAAA 2022_____

Es caso de respuesta negativa, la Biblioteca hará uso inmediato de los metadatos y se limitará a compartir el documento según indicaciones de el/la autor/a:

___ Envío de la obra sólo a los miembros de la comunidad ISALUD que así lo soliciten.

___ Disponibilidad de la obra solamente para la lectura en sala dentro de la Institución.

Carrera: _____ Licenciatura en kinesiología y fisioterapia _____

Indique el tipo de documento:

Trabajo Final de Maestría (TFM) ___ Trabajo Final de Especialización (TFE) ___

Trabajo Final Integrador (TFI) _x_ Investigación ___

Título de la obra:

Rol del kinesiólogo dentro del abordaje multidisciplinario, en un tratamiento de
exacerbación de fibrosis quística en adulto joven.

Una vez esté la versión final y original de la obra, su versión digital deberá ser enviada en formato word y pdf sin particiones ni ningún tipo de protección a la dirección de correo tfi@isalud.edu.ar. Además se debe incluir esta autorización como otro archivo adjunto.

El personal de la Biblioteca verificará que todos los datos estén correctos y confirmará la recepción correcta de los archivos. En caso de autorizar la divulgación del documento en el RID, se le hará envío de la URL donde quedará almacenado.

Cualquier consulta, acercarla a biblioteca@isalud.edu.ar

¡Muchas gracias!

Fecha: 29 / 08 / 2022 Firma: _____ DNI: _____
34374344