



TRABAJO FINAL DE POSGRADO

Presentado para acceder al título de

ESPECIALISTA en KINESIOLOGÍA Y FISIOTERAPIA CARDIORRESPIRATORIA

Título: “Rehabilitación respiratoria domiciliaria, los beneficios en la calidad de vida y el impacto social de la fibrosis quística en la adultez”

Autor:

Lic. Luna María Valentina DNI: 34841937

Director/a:

Lic. Magdalena Grundler

Lugar:

Sede Rosario

Fecha de presentación:

01/09/2023

Firma autor

ÍNDICE

1. ABREVIATURAS.....	4
2. INTRODUCCIÓN.....	6
3. MARCOTEÓRICO.....	8
3.1 DEFINICIÓN DE FIBROSIS QUÍSTICA.....	8
3.2 INCIDENCIA.....	8
3.3 ASPECTO SOCIAL.....	9
3.4 ASPECTOS FISIOPATOLOGICOS.....	10
3.5 ASPECTO NUTRICIONAL.....	13
3.6 TRATAMIENTO MEDICO.....	15
3.7.1 Moduladores.....	13
3.7.2 Control de Infecciones.....	14
3.7.3 Otros tratamientos para el compromiso pulmonar en fibrosis quística...	15
3.7.4 Secuencia de administración de terapia inhalatoria.....	17
3.7 EVALUACIÓN.....	20
3.5.1 Métodos de evaluación para pacientes con FQ.....	20
3.8 TRATAMIENTO KINESICO.....	25
3.8.1 Métodos de tratamientos para pacientes con fibrosis quística.....	25
3.8.1.1 Técnicas de higiene bronquial.....	26
3.8.1.2 Rehabilitación respiratoria en pacientes con fibrosis quística.....	30
4. CASO CLÍNICO.....	38
4.1 Datos del paciente.....	38
4.2 Diagnóstico Médico.....	38
4.3 Motivo de Consulta.....	39
4.4 Antecedentes Reelevantes.....	40
4.5 Condiciones laborales y Familiares.....	40
4.6 Tratamientos previos del problema actual.....	40
4.7 Expectativas del paciente para el tratamiento actual.....	41
5. EVALUACIÓN INICIAL.....	42
5.1 Cuadro clínico y capacidad funcional.....	42
5.2 Estudios complementarios.....	43
5.3 Espirometría inicial.....	44
5.4 Diagnóstico funcional kinésico.....	45

6. OBJETIVOS TERAPÉUTICOS.....	47
7. PLAN DE TRATAMIENTO.....	51
8. EVALUACIONES DE SEGUIMIENTO.....	51
8.1 Evaluaciones 7/1/2023.....	51
8.2 Evaluaciones 1/3/2023.....	53
9. EVOLUCIÓN Y RESULTADOS TERAPÉUTICOS.....	57
10. CONCLUSIÓN.....	64
11. REFERENCIASBIBLIOGRÁFICAS.....	66
12. ANEXOS.....	70

1. ABREVIATURAS

FQ: Fibrosis Quística

CFTR: Cystic fibrosis Transmembrane Conductance Regulator

RR: Rehabilitación Respiratoria

FC: Frecuencia Cardíaca

SatO2: Saturación de oxígeno

RENAFQ: Registro Nacional de Fibrosis Quística

SAP: Sociedad Argentina de Pediatría

ANLIS: Administración Nacional de Laboratorios e Institutos de Salud “Dr. Carlos Malbrán”

SNN: Screening Neonatal

DPN: Diferencia de potencial nasal

MCI: Medición de la corriente intestinal

CLSI: Clinical and Laboratory Standards Institute

CVRS: Calidad de Vida Relacionada con la Salud

MRC: Medical Scale Research Council

PEF: Flujo Espiratorio Máximo

TAC: Tomografía computada de tórax de alta resolución

MNTB: Micobacteria No Tuberculosis

HEPA: High Efficiency Particulate Air

VEF1: Volumen Espiratorio Forzado en el primer segundo

TM6: El test de marcha de 6 min

LCI: Lung clearance index (Índice de aclaramiento pulmonar)

MBW: Multiple Breath Washout

FDA: Food and Drug Administration

AFE: Aceleración del Flujo Espiratorio

ELTGOL: Espiración Lenta Total con Glotis Abierta en Decúbito Infralateral

PEP: Máscara de presión espiratoria positiva

IPV: Intrapulmonary Percussive Ventilation (ventilación a percusión intrapulmonar)

VNI: Ventilación No Invasiva

DP: Drenaje Postural

PI_{max}: Presión Inspiratoria Máxima

PE_{max}: Presión Espiratoria Máxima

PCO₂: Presión Parcial de Dióxido de Carbono

VO₂ máx: Consumo Máximo de Oxígeno

CVF: Capacidad Vital Forzada

VEF₁: Velocidad Flujo Espiratoria en el primer segundo

VEF₁/CVF: Índice Tiffenau

2. INTRODUCCION

La Fibrosis Quística (FQ) es una enfermedad autosómica recesiva y se produce por una mutación del gen que codifica para la proteína reguladora de la conductancia transmembrana (CFTR); siendo el sistema respiratorio, cardiovascular y musculoesquelético afectados por esta mutación. La repercusión multisistémica de la enfermedad, causa alteración en el rendimiento físico, expresado en caídas en el VO₂ peak; el que está directamente correlacionado con la sobrevida del paciente portador de FQ. En este contexto la rehabilitación respiratoria (RR), a través del ejercicio aeróbico, anaeróbico, entrenamiento muscular respiratorio y general; ha demostrado ser métodos seguros y efectivos, en la reversión del deterioro funcional causado por la mutación de la CFTR.¹ A la fecha, se han encontrado más de 2000 variantes, 360 catalogadas como patogénicas.² La supervivencia de las personas con FQ ha aumentado debido a varios factores: el conocimiento más exhaustivo de la fisiopatología, el diagnóstico precoz, el desarrollo de nuevos fármacos, el tratamiento en centros especializados y el seguimiento por un equipo interdisciplinario; y la incorporación en el transcurso de los años de la recomendación de fisioterapia respiratoria al diagnóstico y de por vida. Una de las terapias más revolucionarias para el tratamiento de esta patología con los moduladores del CFTR, aumentando la necesidad de conocer los mejores marcadores para realizar seguimiento real y oportuno de la función pulmonar.

Durante muchos años se ha considerado a la FQ como una enfermedad exclusiva de la edad pediátrica. Sin embargo, a lo largo de las últimas décadas se ha incrementado notablemente la supervivencia, pasando de ser una enfermedad mortal propia de niños, a convertirse en una enfermedad crónica multisistémica de personas que, en la mayoría de los casos, alcanzan la edad adulta. Sin embargo existe escasa investigación científica que proyecte el curso clínico de las deficiencias, limitaciones funcionales y discapacidades de los pacientes que padecen esta enfermedad en la adultez³.

Por la multiplicidad de órganos y sistemas a los que afecta, la FQ es una enfermedad muy compleja que requiere ser abordada de forma integral en su tratamiento y seguimiento. Por ello, es necesario que los pacientes sean atendidos en centros de referencia por unidades multidisciplinarias.⁴

Este informe de caso describe la fisiopatología, la evaluación, objetivos del paciente, objetivos kinésicos y la intervención del fisioterapeuta durante la rehabilitación respiratoria de un paciente adulto con FQ con el fin de evaluar los beneficios de la misma en dicha

población; se trata de un paciente masculino de 29 años con diagnóstico de FQ a los 2 años de vida, que carece de intervención kinésica respiratoria reglada, acompañada de una evaluación funcional respiratoria objetivada. Consulta por presentar deterioro de su capacidad para realizar algunas de las actividades laborales y de la vida diaria. Como agravante posee una precaria instrucción a cerca de técnicas de higiene bronquial efectiva y el uso de dispositivos de terapia OPEEP con escaso conocimiento del autocuidado respiratorio (nebulizaciones, actividad física, etc). Se realiza controles periódicos cada 3 meses en un centro especializado, con evaluaciones de un equipo interdisciplinario; no obstante, este centro se encuentra en otra ciudad, por lo tanto, carece de seguimiento kinésico semanal.

Se lograron avances progresivos, superando los objetivos kinésicos iniciales y personales. Se constató franca mejoría en el último test de 6 minutos respecto de los anteriores, con un aumento en la distancia caminada conservando sus signos vitales. Aumento de la saturación de O₂ en reposo y mejoría auscultatoria. Se constata por parte del paciente, a partir del inicio de la rehabilitación respiratoria y la terapia con moduladores, un rendimiento más eficiente en las actividades de la vida diaria respecto a fuerza, movilidad general, disminución del dolor corporal y capacidad respiratoria. Respecto a la calidad de vida, se observan cambios positivos en el cuestionario S-F36 del cual se realizaron 3 evaluaciones. ⁵

3. MARCO TEÓRICO

3.1 DEFINICIÓN DE FIBROSIS QUÍSTICA

La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad hereditaria autosómica recesiva causada por una mutación del gen que codifica la proteína CFTR (cystic fibrosis transmembrane conductance regulator) ubicado en el brazo largo del cromosoma 7, de las que se han descrito más de 2000 mutaciones. La alteración compromete el sistema respiratorio, digestivo, endocrino, reproductivo, pero la principal causa de morbimortalidad es la enfermedad pulmonar. Hay evidencias de que el daño se inicia precozmente en pacientes asintomáticos, avalado por pruebas de función pulmonar, imágenes tomográficas y lavado broncoalveolar, por lo que la evaluación precoz y seguimiento son muy importantes. El diagnóstico precoz a través del screening neonatal (SNN) mejora la supervivencia de los pacientes y permite el seguimiento y rápida intervención. Actualmente, el diagnóstico se realiza, con mayor frecuencia, en recién nacidos asintomáticos detectados mediante la estrategia de pesquisa neonatal y en etapas pediátrica y del adulto ante la expresión clínica de síntomas y signos, sobre todo, con presentaciones de fenotipos más leves. No obstante, todavía existe un grupo de pacientes en los que el diagnóstico se realiza en forma tardía, a pesar de haber tenido algún contacto con el equipo de salud.⁶

Con los avances en la investigación científica, el diagnóstico y el tratamiento se instituyeron antes, lo que resultó en un aumento significativo en la supervivencia de las personas que viven con FQ. Esta enfermedad ya no se considera potencialmente mortal en la infancia, y actualmente la esperanza de vida se estima en 40 años. Los moduladores del CFTR han cambiado el pronóstico de supervivencia y calidad de vida, aumentando la necesidad de conocer los mejores marcadores para realizar seguimiento real y oportuno de la función pulmonar.⁷

3.2 INCIDENCIA

En nuestro país, según el Registro Nacional de Fibrosis Quística (RENAFQ-Sociedad Argentina de Pediatría –SAP–/Administración Nacional de Laboratorios e Institutos de Salud “Dr. Carlos Malbrán” –ANLIS–) de notificación voluntaria por parte de profesionales que asisten a pacientes pediátricos y adultos, hasta 2018, se encontraban notificados 1159 casos, confirmados, en su mayoría, por prueba del sudor (el 88 %) y por análisis genético (el 82 %). Se registró la mutación F508 en el 79 % de los casos; en 331

pacientes, como expresión homocigota y, en menor frecuencia, con otras mutaciones, como G542X, R334W, N1303K y G85E.⁸ En la Provincia de Buenos Aires afecta a 1 de cada 7039 nacidos vivos, siendo la mutación más frecuente la homocigota DF508.⁹

El análisis sobre la edad de diagnóstico evidenció que, en el 63 % de los casos registrados, se realizó antes del año de vida, ya fuera motivado por una pesquisa neonatal positiva o por la presencia de síntomas. Cabe destacar que un gran porcentaje de los casos totales notificados fueron diagnosticados previamente a la diseminación de la estrategia de pesquisa neonatal. Por ello, solo 382 casos incorporados al registro refirieron el antecedente de pesquisa neonatal positiva (el 32,9 %). Los pacientes ingresados en los últimos años, en su mayoría, fueron sospechados a partir de la pesquisa neonatal (el 62 %). En la distribución por sexo, se informó, en el 47,8 %, el femenino. La notificación de edad de diagnóstico por encima de los 18 años es del 4 % con mayor adhesión al registro de los centros de adultos en el último año. Seguramente, esta cifra represente un sub-registro. Es así que un número importante de personas con FQ pueden o no estar registradas, y se deberá considerar en la interpretación de estos datos, como así también la condición de salud de los pacientes en seguimiento anual.¹⁰

3.3 ASPECTO SOCIAL

La longevidad ha traído nuevas responsabilidades a las personas que viven con FQ. Estos están relacionados con la vida profesional, la relación matrimonial, los hijos y la responsabilidad del propio cuidado. La fibrosis quística requiere una intensa rutina de cuidados diarios que, sumado a sus signos y síntomas, impacta directamente en el cotidiano de las personas afectadas, especialmente en su calidad de vida, convirtiéndose en una condición crónica compleja que genera impactos biológicos, psicológicos y sociales, a pesar de los avances logrados. Los estudios que abordan la calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) de personas adultas que viven con FQ han demostrado que el tiempo necesario para el tratamiento diario es uno de los factores que hace que estas personas perciban un empeoramiento de su CVRS. La experiencia de vivir con FQ en la edad adulta incluye el impacto biopsicosocial de la enfermedad en el cotidiano de este grupo, y el prejuicio que lleva a la vergüenza, se sienten incómodos en los lugares públicos, porque la tos intensa atrae la mirada de las personas. Este comportamiento les hace creer que, debido a que las personas no son conscientes de la FQ, muestran lástima y miedo, porque asocian la FQ con enfermedades contagiosas. La literatura demuestra

que la FQ conlleva un estigma social, considerando la fragilidad impuesta por el cotidiano de los tratamientos biopsicosociales y las limitaciones. Ante las limitaciones que impone la enfermedad, las personas utilizan estrategias que ayudan a sobrellevar las dificultades experimentadas.

El día a día de las personas con FQ transcurre en el contexto cultural e intersubjetivo, por lo que interpretan sus vivencias desde perspectivas individuales que son moldeadas por un sentido social, dada su interacción con su entorno. Al reflexionar sobre el futuro, se refieren a sentimientos como el miedo, la incertidumbre y el deseo de realizar proyectos de vida.

Los pacientes refieren a veces la imposibilidad para realizar las actividades de la vida diaria debido a la fatiga y la falta de energía. La fatiga para algunos representa la incapacidad para realizar actividades, y para otros, una combinación de actividad reducida, falta de energía, cansancio, debilidad y mal humor. Este es un síntoma que acompaña a los pacientes con FQ durante toda su vida. Por lo tanto, es importante dar voz a los adultos que viven con FQ y producir evidencias que busquen una atención individualizada y calificada, enfocada en las necesidades reales de esta población.¹¹

3.4 ASPECTOS FISIOPATOLÓGICOS

El funcionamiento de la proteína llamada Regulador de Conductancia Transmembrana de la Fibrosis Quística (CFTR) está comprometido. El compromiso de las glándulas exocrinas puede provocar desnutrición, tos e infección bacteriana en el tracto respiratorio. Desde el punto de vista fisiopatológico, las principales consecuencias sistémicas de la enfermedad son la alteración en el transporte mucociliar, disfunción pancreática exocrina y atrofia muscular intrínseca; lo que desemboca en la disminución del rendimiento físico y deterioro de la calidad de vida. El ejercicio físico ha pasado a formar parte importante en el manejo integral de estos pacientes, debido a los beneficios sobre el control de la enfermedad, calidad de vida, pronóstico y mortalidad.¹²

Los signos respiratorios más comunes de la mucoviscidosis son: tos crónica persistente y producción excesiva de secreciones. Los cuales se pueden percibir a través de la auscultación principalmente sonidos pulmonares llamados sibilancias, roncus y rales subcrepitantes. Es una patología que, a pesar de afectar muchos órganos, las vías respiratorias se consideran las más dañinas, siendo las responsables del mayor número de muertes. Según Mauch, Kmit y Marson (2016) y Silva y Lima (2018) los cambios

generados en el sistema respiratorio por la fisiopatología de la fibrosis quística son: modificaciones del transporte iónico que conducen a un aumento de la viscosidad de las secreciones haciéndolas más espesas y conduce a un proceso inflamatorio crónico. La inflamación puede conducir a diversos compromisos, en los casos más graves insuficiencia respiratoria y muerte. Las alteraciones, si no son tratadas, pueden derivar en neumotórax, hemoptisis, neumonía, atelectasias, bronquiectasias, bronquitis, cor pulmonale e insuficiencia respiratoria.¹³

Además del deterioro de la función pulmonar, se ha demostrado que los pacientes con FQ tienen valores reducidos del flujo máximo de tos (PCF), alta prevalencia de enfermedades musculoesqueléticas y cambios posturales, que se han relacionado con la gravedad de la afectación pulmonar. Es importante incorporar su uso a la práctica clínica para la evaluación y seguimiento longitudinal de estos pacientes en cuanto a cambios posturales y expansión torácica. , así como se recomienda la espirometría anual para monitorear la función pulmonar, según las guías.

3.4.1 *Respuesta hemodinámica*

La presencia de hipertrofia muscular lisa de la arteria pulmonar, fibrosis y engrosamiento de la pared de venas pulmonares y desaparición de las ramas pequeñas de la arteria pulmonar a medida que la enfermedad progresa. Esto trae como consecuencia, en mayor o menor medida, la presencia de hipertensión pulmonar (HTP) manifestándose principalmente en estadios severos de la enfermedad y la subsecuente insuficiencia ventricular sistólica y diastólica derecha lo que conlleva al cor pulmonale. Estas alteraciones hemodinámicas en su conjunto traen como consecuencia una disminución de la capacidad de aumentar el gasto cardiaco para suplir las demandas metabólicas durante el ejercicio, manifestado en la presencia de menor fracción de eyección tanto en VD y VI.

3.4.2 *Función muscular esquelética*

Estudios recientes han demostrado que la proteína CFTR está funcionalmente expresada en el músculo esquelético, con una débil expresión en el sarcolema y fuerte expresión en el retículo sarcoplásmico (RS). Donde su desregulación altera el gradiente electroquímico a través de la membrana reticular contribuyendo a debilidad muscular esquelética e intolerancia al ejercicio observada en estos pacientes. La movilización de Ca^{+2} se encuentra desregulada en células musculares con CFTR deficiente, lo que se manifiesta en un metabolismo muscular alterado durante la relajación post contracción. Wells y cols,

establecieron que los pacientes con CF poseen una bioenergética muscular anormal tanto en reposo como en ejercicio, caracterizado por menor ATP intramuscular y una menor relación ATP/Fosfocreatina (PCr) en reposo, además de un menor nivel de acidosis muscular asociado a menores tasas de recuperación de PCr al final del ejercicio; sugiriendo la existencia de un metabolismo aeróbico alterado en pacientes con FQ. La ausencia de esta proteína en miotúbulos de diafragma y extremidades se asocia a un fenotipo hiperinflamatorio con sobreexpresión de IL8, NF-kB, MIP-1 α y RANTES, en presencia de citoquinas pro-inflamatorias (TNF- α , IL-1 α IFN- γ) e infección bacteriana con pseudomona. Entonces, las fibras musculares con CFTR defectuoso exhiben una exagerada sobrerregulación de citoquinas y factores inductores de caquexia durante la infección pulmonar, asociándose a un mayor deterioro de la función diafragmática.

3.4.3 *Mecánica respiratoria*

La mecánica respiratoria en ejercicio sufre modificaciones que contribuyen a la eficacia de los músculos respiratorios durante su contracción. En pacientes con limitación crónica del flujo aéreo, y debido a las mayores constantes de tiempo de su sistema respiratorio, se produce aumento del VPFE lo que condiciona la presencia de hiperinsuflación dinámica constituyendo un factor limitante para la ejecución de ejercicio. En pacientes con FQ, se ha descrito que dicha limitación es dependiente de la severidad de la patología, produciéndose aumentos significativos del VPFE conforme aumenta la intensidad del ejercicio, principalmente en estadios moderados y severos de la enfermedad. La hiperinsuflación estática compromete de manera discreta la capacidad ventilatoria y tolerancia al ejercicio, al ser un predictor de Wpeak y VO₂ peak.

Todos estos resultados demuestran que la limitación ventilatoria del paciente FQ ejerce su influencia sobre la tolerancia al ejercicio más que en la función muscular respiratoria, debido a que la presencia de hiperinsuflación dinámica compromete la performance en ejercicio sin alterar la fuerza contráctil del grupo muscular inspiratorio y/o espiratorio durante la ejecución del ejercicio.

3.4.4 *Rendimiento físico*

Se ha demostrado que la capacidad máxima de trabajo en relación a la masa magra (VO₂ máx/FFM y Wmáx/FFM) y fuerza muscular se encuentra significativamente reducida en pacientes con FQ comparado con sujetos sanos, además estos pacientes presentan un mayor costo de oxígeno durante el esfuerzo al presentar una mayor ventilación minuto

durante ejercicio submáximo y una alta correlación entre VO₂ y carga de trabajo. En relación a la función muscular respiratoria, se ha observado que pacientes con FQ poseen valores de presión inspiratoria (PiMax) y espiratoria (PeMax) bajo lo esperado para la edad, teniendo como principal consecuencia el aumento de la disnea y el CO₂ antes, durante y después del ejercicio. (Figura 1) ¹⁴

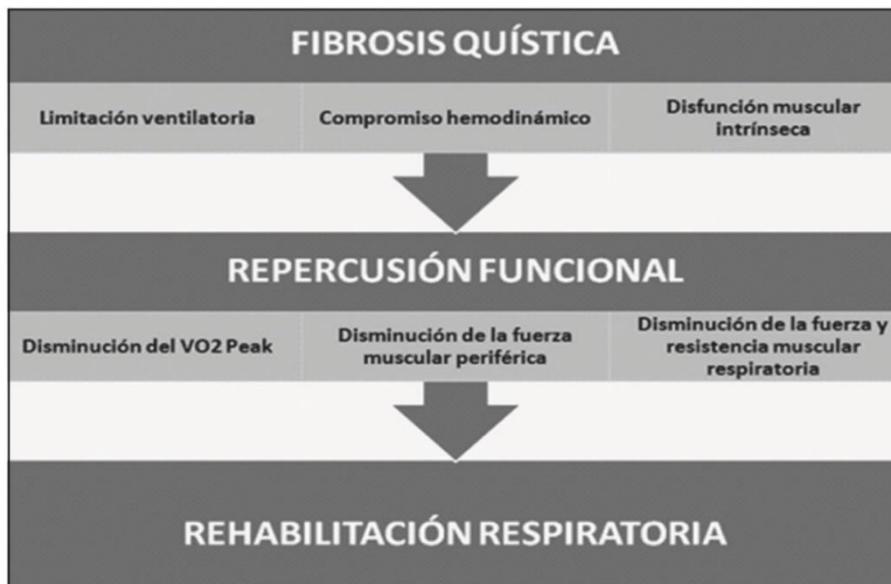


Figura 1: Esquema del compromiso funcional causado por la fibrosis quística ¹⁵.

3.5 ASPECTO NUTRICIONAL

Existe evidencia de la asociación entre calidad de vida, capacidad funcional, estado nutricional y estado clínico de personas con FQ. De manera que las líneas de tratamiento existentes se enfocan en mejorar la calidad de vida de los pacientes. Actualmente se están desarrollando nuevas terapias dirigidas a corregir el defecto genético de la proteína CFTR, con potenciales implicancias en el estado nutricional y función respiratoria.

El compromiso pancreático, presente en el 85% de los pacientes, la malabsorción, la inflamación crónica de bajo grado, el aumento del gasto energético por el trabajo respiratorio y el desarrollo de diabetes relacionada con FQ (DRFQ) predisponen a la desnutrición, siendo el seguimiento nutricional imprescindible. Por lo explicado anteriormente, es fundamental para el pronóstico de estos pacientes mantener un adecuado estado nutricional, ya que se ha demostrado una relación directa entre éste y la función pulmonar, siendo imprescindible el rol del licenciado en Nutrición en el abordaje de la FQ.

Se relacionó la masa muscular y adiposa disminuida, bajo peso, el diagnóstico de DRFQ y función pulmonar disminuida, asociaciones significativas entre fuerza de prensión de mano, masa magra y función pulmonar en adultos con FQ. La composición corporal adquiere importancia para predecir los resultados de salud de los pacientes con FQ. Existe evidencia que el estado nutricional puede mejorar con la utilización de moduladores de CFTR. Se necesitan más estudios para comprender el impacto clínico a largo plazo de estas drogas en el estado nutricional, incluyendo la composición corporal y la ingesta dietética. Se ha descrito una correlación estrecha entre el estado nutricional y la función pulmonar, determinantes del pronóstico de la enfermedad. Un efecto potencial de la pérdida de peso en pacientes con una masa magra ya reducida, es que el músculo esquelético, incluido el músculo inspiratorio, puede perderse en el estado catabólico asociado con la infección pulmonar crónica.

La infección junto a la inflamación y la anorexia promovida por los mediadores inflamatorios condicionan un balance energético negativo causante de la malnutrición. A su vez, la disminución de la masa magra y de la respuesta inmune que acompañan a la desnutrición ejercen un efecto negativo sobre la función pulmonar. Por otro lado, los pacientes con FQ pueden tener un mayor riesgo de sarcopenia y osteopenia. La medición de la composición corporal podría mejorar la evaluación del estado nutricional y reducir el riesgo de complicaciones respiratorias y metabólicas. Por todo ello es evidente que la monitorización del estado nutricional permite la actuación precoz y efectiva. La desnutrición continúa siendo un problema que afecta a un importante número de pacientes en este medio. Por lo tanto, es necesario un protocolo de evaluación nutricional exhaustivo como parte integral del seguimiento, el cual resulta de gran importancia para la toma de decisiones del tratamiento, mejorar la capacidad funcional, la calidad de vida y reducir la morbimortalidad asociada a la malnutrición en estos pacientes. El IMC por sí solo no permite detectar el agotamiento de la masa muscular y no es un marcador fiable del estado nutricional en una enfermedad compleja como la FQ, caracterizada por una inflamación crónica, alteraciones metabólicas y un alto riesgo de pérdida de masa muscular.¹⁶

Oliveira Fuster G et al. Soporte nutricional en adultos con fibrosis quística

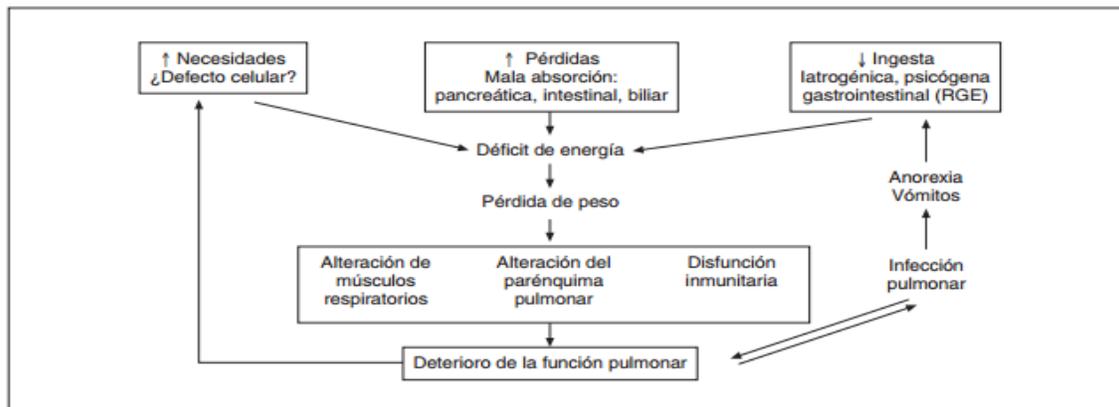


Fig. 1. Patogenia de la desnutrición en la fibrosis quística. RGE: reflujo gastroesofágico. Modificada de Pencharz et al¹⁵.

3.6 TRATAMIENTO MEDICO

3.6.1 Moduladores (*cystic fibrosis transmembrane conductance regulator*)

Los moduladores *cystic fibrosis transmembrane conductance regulator* (CFTR) representan el presente y el futuro del manejo farmacológico para los pacientes con fibrosis quística. Actualmente, están aprobados por la Food and Drug Administration (FDA) tres moduladores: ivacaftor, lumacaftor + ivacaftor y tezacaftor + ivacaftor, y hay otros 11 en diferentes fases de estudio. La terapia con moduladores CFTR es una realidad en desarrollo que apunta al máximo objetivo de la medicina personalizada y que promete mejorar la calidad de vida de pacientes con fibrosis quística.¹⁷

Desde hace 10 años, ha cambiado significativamente la terapéutica de FQ, con el surgimiento de moduladores CFTR, basados en la función de la proteína alterada según los 6 tipos de mutaciones descritos, que se consideran el ideal de la medicina personalizada, según la cual la utilización del fármaco depende de la genotipificación del defecto. Las mutaciones se agrupan funcionalmente en 6 clases:

Clase 1: Síntesis proteica truncada o ausente por un codón de terminación prematura (ej.: G542X).

Clase 2: Alteración del procesamiento, con proteínas mal plegadas, maduración defectuosa, degradación prematura y con escasa llegada a la superficie celular (ej.: F508del).

Clase 3: Alteración de la regulación de la proteína inserta en la membrana apical, pero no activada por el AMPc y con tiempo de apertura reducido (ej.: G551D).

Clase 4: Alteración de la conductividad y transporte iónico a través del canal (ej.: R334W).

Clase 5: Expresión reducida de CFTR normal en la membrana (ej.: R117H).

Clase 6: Endocitosis acelerada del CFTR desde la membrana (ej.: 1811+ 1.6 Kb A>G).

Si bien se las clasifica en un grupo funcional, muchas comparten características de más de una clase. Por ejemplo, F508del, la más frecuente en esta enfermedad, que resulta en mínima expresión del canal en la membrana (clase 2), cuando llega a la membrana, exhibe en su funcionamiento defecto de apertura (clase 3) y una recaptación aumentada (clase 6). Las terapias moduladoras del CFTR han sido desarrolladas para tratar la FQ en su defecto básico: el mal funcionamiento del canal. Aunque hay que remarcar que ninguna de estas terapias son lo suficientemente efectivas como para usarlas como tratamientos únicos. Las terapias sintomáticas convencionales (antibióticos, mucolíticos, kinesioterapia, soporte nutricional, entre otras), que permiten a gran cantidad de pacientes llegar a la vida adulta, son de gran importancia y deben continuarse. Existen dos tipos: las potenciadoras y las correctoras. Las potenciadoras mejoran la apertura del canal de CFTR para incrementar el transporte del cloro cuando la proteína está inserta en la membrana apical. Las correctoras actúan mejorando el tráfico intracelular de la proteína desde el retículo endoplásmico hacia la membrana celular.¹⁸

3.6.2 Control de infecciones

En relación con el control de infección, se actualizaron algunas recomendaciones. Se recuerda la importancia de lo siguiente:

- Lavado de manos o higiene con solución a base de alcohol y el uso de guantes y camisolín.
- Los pacientes deben usar barbijos quirúrgicos en el hospital.
- En caso de encontrarse dos pacientes, deben estar separados por una distancia de 2 metros.
- El paciente ambulatorio debe ingresar al consultorio inmediatamente después de su llegada al hospital y debe ser el equipo médico que ingrese a ese consultorio para asistirlo

a puerta cerrada. Luego de la visita, debe ventilarse y realizar la higiene de las superficies.

- Las pruebas de función pulmonar deben realizarse en el consultorio al inicio de la visita, con el uso de filtros antibacterianos.
- Los pacientes con FQ hospitalizados no deben compartir una habitación con otro paciente con la misma enfermedad.

3.6.3 Otros tratamientos para el compromiso pulmonar en fibrosis quística

• **Hidratantes de la secreción bronquial: Solución hipertónica**

El trastorno del CFTR que se produce en FQ determina que el epitelio respiratorio no se pueda hidratar en forma normal. Rehidratar como parte del tratamiento puede reducir o prevenir la injuria pulmonar. Esta es una alternativa barata y segura que se debe utilizar desde el diagnóstico tanto en fase aguda como crónica. La solución de uso habitual es al 7%, la que se prepara con 2/3 de solución de NaCl al 10% diluida con 1/3 de agua destilada. De la solución resultante, nebulizar 4 ml 2 veces al día. Se puede usar sola o alternada con DNasa (desoxiribonucleasa). Tiene un efecto complementario de fluidificar secreciones.

• **Mucolíticos:**

Alfa-Dornasa: Alfa Dornasa es una desoxiribonucleasa recombinante humana que hidroliza el DNA extracelular en pacientes con FQ y reduce la viscoelasticidad del esputo. Los ensayos clínicos han mostrado mejoría del VEF1 y disminución del número de exacerbaciones con respecto a placebo.

- **Indicaciones**

Uso crónico en paciente con compromiso pulmonar moderado a severo a cualquier edad. Aunque no hay consenso, en exacerbación grave, los pacientes pueden beneficiarse con su indicación 2 veces al día. La dosis es de 2,5 mg (2,5 ml) sin diluir, en nebulizador PARI LC Jet Plus®, Parí Baby durable side stream® o nebulizador de malla (e flow®) con compresor, hasta que se consuma todo, una vez al día. Los efectos adversos más frecuentes son las alteraciones de la voz, faringitis, edema facial y malestar gástrico, son transitorios y no constituyen indicación de suspensión de la droga. Otros mucolíticos (orales o inhalatorios) no tienen indicación en FQ.¹⁹

- **Broncodilatadores:**

Agonistas Beta 2 adrenérgicos de acción corta. Deben usarse en aerosol presurizado con aerocámara antes de kinesioterapia, tratamientos nebulizados y ejercicio, como también a libre demanda en aquellos pacientes que presentan clínicamente sibilancias y que demuestran respuesta broncodilatadora significativa. Agonistas Beta 2 adrenérgicos de acción prolongada: En mayores de 2 años con hiperreactividad en la que se demuestre beneficio clínico y/o funcional, utilizar en aerosol presurizado con aerocámara, asociado siempre a corticoide inhalado.

- **Corticoides**

- **Corticoides sistémicos: Prednisona**

Tiene indicación en obstrucción aguda severa de la vía aérea su indicación es cura corta de 5 a 7 días, en dosis de 1 a 2 mg/kg/día con tope de 40 mg/día, en dosis única matinal. En caso de bronco espasmo severo intratable: 2 mg/kg/día con tope de 40 mg/día. Reducir lo más pronto posible dependiendo de la respuesta y continuar con dosis cada 48 h. Como alternativa se pueden usar bolos de metilprednisolona. Se debe estar atento a los efectos colaterales, en especial a la diabetes, retraso del crecimiento, hipertensión arterial, cataratas y osteoporosis.

- **Corticoides inhalatorios:**

Su uso es un factor de riesgo para la adquisición de aspergillus y de resistencia antibiótica en bacterias habituales. No hay beneficio con el uso prolongado en niños asintomáticos. En teoría podría ser beneficioso para la inflamación bronquial; sin embargo esto no está demostrado. Está indicado en pacientes con hiperreactividad bronquial moderada y severa.

- **Antiinflamatorios**

Azitromicina: Es un antibiótico del grupo de los macrólidos con efecto antiinflamatorio demostrado. Reduce el daño pulmonar progresivo en pacientes que tengan o hayan tenido infección por P. aeruginosa. También se ha visto efecto en preescolares sin infección por P. aeruginosa. El inicio de acción es lento (1-2 meses) y debe usarse por lo menos durante 6 meses. Usar una vez al día, tres veces por semana, en las siguientes

dosis según el peso corporal. < 25 kg: 10 mg/kg/día. 25-40 kg: 250 mg/día. 40 kg: 500 mg/día.

Ibuprofeno: Dosis altas de ibuprofeno han demostrado ser útiles, sin embargo el nivel terapéutico está muy cercano al nivel tóxico, por lo que se debe monitorizar con niveles plasmáticos.

3.6.4 Secuencia de administración de terapia inhalatoria

En los pacientes que usan más de un fármaco por vía inhalatoria la administración debe ser cada 12 h y en el siguiente orden:

- 1) Agonista Beta 2 adrenérgico de acción corta.
- 2) DNasa o solución hipertónica, 7%.
- 3) Kinesioterapia respiratoria.
- 4) Antibiótico nebulizado o polvo.

- ***Uso del nebulizador***

La aerosol terapia es la administración de medicamentos por vía inhalatoria hacia la vía aérea a través de pequeñas partículas sólida o líquidas en suspensión en un gas (aerosol), produciendo un rápido efecto. La ventaja de administrar medicamentos en aerosol, es la baja dosis necesaria para producir un efecto con una rápida respuesta y escaso efecto secundario.

Nebulizador:

- Es de uso personal y se debe cambiar cada 6 meses. La duración de la nebulización no debe ser superior a 15 min. Si la nebulización se prolonga llevar al centro de control para su revisión. El nebulizador se debe acoplar (ajustar) bien a la cara o boca del paciente, para evitar fuga.
- Se debe utilizar un nebulizador por cada fármaco, uno para tobramicina y otro para la Dnasa, debido a que la mezcla entre estos fármacos produce una inactivación de ellos.
- Lavar el nebulizador a diario con agua y jabón neutro, enjuagar bien con agua hervida o esterilizada y dejar secar sobre toalla de papel absorbente. Realizar una desinfección cada 3 días, de bajo nivel (Ver manual del equipo).

- Limpiar la pieza del nebulizador con alcohol. Se puede utilizar nebulizador de malla (e flow).

Se deben consultar las indicaciones de su utilización en el prospecto del nebulizador.

3.7 EVALUACIÓN

3.5.1 Métodos de evaluación para pacientes con fibrosis quística

Auscultación pulmonar La auscultación pulmonar es un método simple y de bajo costo de evaluación física del tórax, que tiene como objetivo identificar y evaluar los sonidos pulmonares a través del estetoscopio, que pueden ser normales o patológicos. Los ruidos pulmonares considerados normales son los ruidos fisiológicos atribuidos al soplo vesicular, mientras que los patológicos también conocidos como ruidos adventicios son los estertores, ronquidos, crepitantes y sibilancias. Debe realizarse en un lugar silencioso y tranquilo, con el tórax desnudo, el paciente en posición ortostática, erguido, el terapeuta comienza escuchando la parte de adelante, luego escucha la parte de atrás, se debe instruir al paciente respirar profundamente por la boca, logrando así tener una mejor identificación de los sonidos presentes. Se debe hacer una buena interpretación con respecto al tipo, la ubicación y la intensidad de los sonidos respiratorios presentes.²⁰

- **Medical Scale Research Council (MRC)**

La MRC se utiliza para medir el grado de dificultad respiratoria durante las actividades diarias, donde se le entrega una tabla al paciente donde tendrá que calificar el grado de disnea del 1 al 5 (*Tabla 1*).²¹

GRADO DE DISNEA MRC MODIFICADA	
1	Sensación de ahogo en reposo o mínimo esfuerzo
2	Puede caminar solo hasta una cuadra en plano
3	Puede caminar cualquier distancia en plano, pero a ritmo menos que las personas normales
4	Solo se cansa al subir escaleras o pendientes
5	No presenta limitaciones al esfuerzo

Tabla 1: GRADO DE DISNEA MRC MODIFICADA²²

- **Escala de BORG modificada**

Es la medición de la fatiga y el esfuerzo durante el ejercicio. Se utiliza en el test de marche de 6 minutos en paciente con enfermedad respiratoria crónica (*Tabla 2*)

CUADRO VI. ESCALA DE DISNEA DE BORG	
0	Sin Disnea
0,5	Muy, muy leve. Apenas se nota
1	Muy leve
2	Leve
3	Moderada
4	Algo severa
5	Severa
6	
7	Muy severa
8	
9	
10	Muy, muy severa (máximo)

Tabla 2: Escala de la disnea de BORG ²³

- **Flujo Espiratorio Máximo (PEF)**

Para realizar la prueba de PEF, el paciente debe permanecer sentado en una silla sin brazos, e instruido para mantener la boca completamente pegada a la boquilla, para evitar fugas de aire durante la prueba. El terapeuta debe guiar al paciente para que realice una inspiración máxima, seguida de una tos voluntaria (expiración rápida, corta y explosiva), realizando un mínimo de tres repeticiones. Si hubo una diferencia entre los primeros tres intentos superiores al 10% o 20 l/min, permita que la prueba se realice hasta en 10 intentos, utilizando el valor más alto como resultado. El principal objetivo de esta prueba es evaluar el flujo espiratorio máximo, pudiendo así cuantificar el grado de obstrucción de la vía aérea.²⁴

Evaluación respiratoria con imágenes

- **Radiografía de tórax:**

Se debe realizar en proyección anteroposterior y lateral, al diagnóstico y luego según la situación clínica.

- **Tomografía computada de tórax de alta resolución (TAC) con contraste:**

La tomografía computarizada de alta resolución (TCAR) es la técnica de imagen radiológica que mejor refleja los cambios estructurales que ocurren en el pulmón en las enfermedades intersticiales. Puede mostrar alteraciones precoces que incluso aparecen antes de los cambios espirométricos, por lo que son de importancia pronóstica y para la evaluación del grado de avance del daño pulmonar. Se debe solicitar dependiendo del criterio clínico cada 2 a 4 años. Ningún estudio ha demostrado que el TAC frecuente mejore el pronóstico. El hallazgo de bronquios dilatados puede reflejar atrapamiento aéreo y taponamiento mucoso y no daño estructural; puede ser transitorio y no necesariamente catalogado como bronquiectasia (daño irreversible).²⁵

La extensión de la enfermedad quística valorada mediante TCAR tiene buena correlación con la afectación en el intercambio gaseoso y con la gravedad de la obstrucción de la vía respiratoria. Aunque la TCAR desempeñe un papel central en la valoración de la enfermedad intersticial pulmonar, siempre han de tenerse en cuenta aspectos clínicos, funcionales y analíticos para establecer el diagnóstico final. Desde el punto de vista radiológico el quiste puede definirse como un espacio que contiene aire, de bordes bien definidos y pared fina (menor de 3 mm), de tamaño variable.²⁶

Evaluación funcional respiratoria

- ***Espirometría y curva flujo-volumen:***

Las pruebas de función pulmonar se correlacionan con el grado de avance de la enfermedad (*Tabla 3 y 4*). El volumen espiratorio forzado en el primer segundo (VEF1) permite anticipar y evaluar exacerbaciones agudas y la respuesta al tratamiento, siendo además el principal parámetro de seguimiento, orientando el pronóstico. La espirometría basal y con respuesta a broncodilatador debe realizarse en cada visita y en cada una de las exacerbaciones respiratorias.

Cuadro 3. Descripción de los parámetros espirométricos por sexo.

Parámetro	Población estudiada									
	Hombres n= 251					Mujeres n= 282				
P	Media	DE	Min	Max	(W test) P	Media	DE	Min	Max	(W test) P
CVF (L)	4,74	0,7	2,91	6,46	0,491	9,41	0,6	1,87	5,79	0,057
VEF1 (L)	9,96	0,6	2,29	5,90	0,947	2,79	0,5	1,39	4,51	0,429
VEF1/CVF (%)	91,42	6,1	61,22	99,20	0,005	91,90	6,1	62,76	97,49	0,927
FEF25%-75% (L/s)	4,00	1,2	1,99	9,92	0,001	2,95	0,9	1,09	5,57	0,105

CVF: capacidad vital forzada; VEF1: volumen espiratorio forzado en el primer segundo; FEF25%-75%: flujo espiratorio forzado entre 25% y 75% de la capacidad vital forzada; VEF1/CVF: proporción del volumen espiratorio forzado en un segundo en relación con la capacidad vital forzada; (L): volumen en litros; (L/s): litros por segundo; DE: desviación estándar; Min: valor mínimo hallado en la población; Max: valor máximo hallado en la población; W test: Prueba de Wilcoxon.

Tabla 3: Descripción de parámetros espirométricos por sexo.²⁷

Alteración espirométrica	VEF1/CVF	CVF	VEF1
Tipo restrictiva	Normal o aumentada	Disminuída	Disminuído
Obstructiva	Disminuída	Normal	Disminuído
Obstructiva con CVF disminuida	Disminuída	Disminuída	Disminuído

Tabla 4: Características de las principales alteraciones espirométricas.²⁸

- **Test de marcha de 6 min:**

El test de marcha de 6 min (TM6), es considerado la prueba sub máxima ideal para evaluar capacidad funcional. Es fácil de realizar, de bajo costo y alta correlación con la vida cotidiana. Es un test reproducible y bien tolerado. Se recomienda para el seguimiento, la evaluación pre, intra y post tratamiento en rehabilitación pulmonar. Se realiza una caminata 6 minutos en una pista de 30 metros en llano, con control de signos vitales (satO2, FC y escala de BORG).

- **Saturación arterial de oxígeno:**

Se debe realizar en cada control ambulatorio. La disminución de los valores puede indicar una exacerbación aguda o, en los casos más graves, la instalación de una insuficiencia respiratoria crónica oxígeno-dependiente en cuyo caso se debe realizar saturación nocturna continua (al menos 8 h) y evaluar la necesidad de oxígeno ambulatorio (Tabla 5).²⁹

SATURACIÓN ARTERIAL DE O₂
Normal > 90
Compromiso Leve 89-70
Compromiso Moderado 69-40
Compromiso Grave < 40

Tabla 5. Valores de saturación arterial de O₂ normal, compromiso leve, moderado y grave.³⁰

- **Cuestionario S-F36 (ANEXO 1):**

El cuestionario de salud SF-36 es una escala genérica que proporciona un perfil del estado de salud y es aplicable tanto a los pacientes como a la población general, por sus buenas propiedades psicométricas. Los 36 ítems del instrumento cubren las siguientes escalas: Función física, Rol físico, Dolor corporal, Salud general, Vitalidad, Función social, Rol emocional y Salud mental. Adicionalmente, el SF-36 incluye un ítem de transición que pregunta sobre el cambio en el estado de salud general respecto al año anterior.³¹

Los ítems y las escalas del SF-36 están puntuadas de forma que a mayor puntuación mejor es el estado de salud. Por ejemplo, las escalas de función son puntuadas de forma que una puntuación alta indica una mejor función; y la escala Dolor es puntuada de forma que una puntuación alta indica estar libre de dolor. Después de la introducción de los datos, los ítems y las escalas se puntúan en tres pasos:

- (1) recodificación de los ítems, para los 10 ítems que requieran recodificación.
- (2) cálculo de la puntuación de las escalas sumando los ítems en la misma escala (puntuación cruda de la escala), y
- (3) transformación de las puntuaciones crudas de las escalas a una escala de 0-100 (puntuaciones transformadas de la escala).

Introducción de datos

Las respuestas de los ítems del SF-36 deberán ser introducidas tal y como se codifican en el cuestionario. El siguiente paso, una vez completada la introducción de los datos es la recodificación de las opciones de respuesta. La recodificación de los ítems es el proceso de derivación de los valores de los ítems que serán utilizados para calcular las puntuaciones de la escala. Este proceso incluye varios pasos: (1) cambiar los valores fuera

de recorrido a ausentes, (2) recodificar los valores para 10 de los items, y (3) sustituir las estimaciones de especificación personal para los items ausentes.

Valores fuera de rango

En los 36 items deberán comprobarse los valores fuera de rango, antes de asignarles valores finales. Los valores fuera de rango son aquéllos por debajo del valor mínimo precodificado del ítem o por encima del valor máximo precodificado del ítem. Los valores fuera de rango generalmente ocurren por errores en la introducción de datos y, a ser posible, deberán cambiarse a una respuesta correcta comprobando el cuestionario original. Si no puede obtenerse el cuestionario original, todos los valores fuera de rango deberán recodificarse como datos ausentes.

Recodificación de los valores para 10 de los Items

Siete items se puntúan a la inversa. La puntuación a la inversa de los items se hace para asegurar que un valor más alto del ítem indica una mejor salud en todos los items y escalas del SF-36. Los items del SF-36 que necesiten puntuarse a la inversa están enunciados de manera que cuando mayor es el valor precodificado del ítem, peor es el estado de salud.

Para 34 de los items del SF-36, la investigación de los datos ofrece un buen apoyo para asumir una relación lineal entre puntuaciones de items y el concepto subyacente de salud definido por sus escalas. Sin embargo, el trabajo empírico demuestra que dos de los items requieren recalibración para satisfacer esta importante asunción del escalamiento. Estos items están en dos escalas SF-36 diferentes: la escala de Salud General (SG) y la escala del Dolor Corporal (DC).³²

3.8 TRATAMIENTO KINÉSICO

3.8.1 Métodos de tratamientos para pacientes con fibrosis quística

La fisioterapia torácica se recomienda para pacientes con FQ porque cuenta con técnicas efectivas para aumentar la expectoración de secreciones, sin embargo, aún es necesaria la confirmación científica a largo plazo de los efectos de cada técnica. A la hora de seleccionar una terapia de higiene bronquial, los fisioterapeutas deben considerar algunos factores fundamentales, como la motivación y los objetivos del paciente, la capacidad de concentración y facilidad de aprendizaje, la eficacia de la técnica, el trabajo respiratorio

requerido, la necesidad de ayudantes o equipos, los costes, las ventajas de la combinación de los métodos y la edad de paciente. El costo se está convirtiendo en un factor crítico en la selección de estrategias de tratamiento. Si bien se aclara en la literatura que es fundamental realizar fisioterapia respiratoria en pacientes con fibrosis quística, aún no existe un consenso sobre la forma de intervención más efectiva. Es importante considerar que la motivación es la clave para la adherencia a cualquier procedimiento, especialmente para los pacientes crónicos ambulatorios o tratados en el hogar, ya que ningún método tendrá éxito si el paciente lo abandona.

3.8.1.1 Técnicas de higiene bronquial

La fisioterapia torácica se utiliza en el tratamiento de pacientes con fibrosis quística con el fin de minimizar las manifestaciones pulmonares que presenta la patología. Las técnicas más utilizadas según la literatura son: drenaje postural, tapping, vibrocompresión, drenaje autógeno, aceleración del flujo espiratorio (EFA), espiración lenta total con glotis abierta en decúbito infralateral (ELTGOL) y maniobra de presión espiratoria positiva.

- Drenaje postural

El drenaje postural utiliza el efecto gravitacional, empleando posiciones invertidas, por ejemplo, paciente en decúbito con las caderas más altas que los hombros. El drenaje se realiza por segmentos del pulmón, existen doce posiciones que se pueden utilizar, entre las cuales se deben utilizar al menos nueve para tener un drenaje completo en todas las áreas de los pulmones y se deben mantener de tres a quince minutos cada una en una frecuencia de tres a cuatro veces al día. Su objetivo es drenar la secreción pulmonar del árbol bronquial mediante la acción de la gravedad, siendo muy utilizada junto con otras técnicas para potenciar su acción. Para evitar complicaciones durante esta técnica, el terapeuta también debe conocer las contraindicaciones.

- Vibrocompresión

En esta técnica se colocan las manos directamente sobre la piel de la pared torácica y se realiza una ligera compresión ya la vez una vibración sobre la pared torácica, en la misma dirección que se mueve el tórax. Esta acción vibratoria se produce a través de la contracción isométrica del miembro superior del terapeuta, con el objetivo principal de aprovechar la posición del paciente para facilitar el drenaje de las secreciones pulmonares hacia la tráquea para que puedan ser fácilmente expectoradas o aspiradas. Sus

indicaciones son para pacientes con hipersecreción, en ventilación mecánica, fumadores y condiciones neuromusculares, y contraindicaciones en casos de enfisema subcutáneo cuando hay dolor, osteoporosis, fracturas costales y pacientes obesos.

- ***Drenaje Autogénico***

En esta técnica, el paciente estará sentado erguido y respirará profundamente a un ritmo normal o relativamente lento, con esto las secreciones de las vías respiratorias se trasladarán a la tráquea como resultado del patrón de respiración, y como las secreciones si pasan a la tráquea serán expulsados con una tos leve o una espiración ligeramente forzada. Apunta aumentar el flujo de aire en las vías respiratorias para mejorar la eliminación de la mucosidad y, por lo tanto, también mejorar la ventilación pulmonar. Esta técnica se utiliza como indicación para pacientes que cooperan y no necesitan asistencia manual del terapeuta, estando contraindicada en pacientes intolerantes al manejo de la técnica. El drenaje autógenico muestra buenos resultados en términos de movilización de secreciones y mejora de la función pulmonar, con la ventaja de que es menos probable que produzca desaturación de oxígeno. Sin embargo, tiene la desventaja de requerir una sesión larga y una guía técnica regular.

- ***Aceleración del flujo espiratorio (AFE)***

La técnica de aceleración del flujo espiratorio se puede realizar con el paciente en decúbito lateral o supino. En posición supina, el terapeuta coloca sus manos sobre las regiones paraesternales del paciente, acompañando el movimiento torácico en la fase espiratoria, aplicando presión al final de la espiración, prolongando así aún más la fase espiratoria, esta presión se aplica en sentido cráneo-caudal y lateral. En decúbito lateral la presión se realiza en el mismo sentido y con una sola mano, mientras que con la otra mano se debe realizar una fricción en la región torácica posterior, ayudando a la compresión y protegiendo las articulaciones costo-vertebrales. La técnica tiene como objetivo desinflar el tórax y los pulmones, reduciendo así el espacio residual y aumentando el volumen de aire corriente, aumentando la ventilación pulmonar y, en consecuencia, oxigenando mejor la sangre. También tiene el objetivo de utilizar la energía aplicada por el fisioterapeuta sobre el tórax del paciente con la intención de mejorar la movilidad de la cavidad torácica y puede, en su fase final, estimular la tos incitando a la eliminación de secreciones. Está contraindicado en la fase aguda inicial de bronquiolitis y ataques de asma que aún no secretan.

- ***Espiración Lenta Total con Glotis Abierta en Decúbito Infralateral (ELTGOL)***

Antes de iniciar la técnica, se realiza una auscultación pulmonar para localizar la región donde se acumula la secreción. Luego de este procedimiento, el paciente es posicionado en decúbito lateral con el pulmón comprometido en posición infralateral, lo que contribuye a la remoción de la secreción por el mayor recorrido esquemático y mayor desinflado, lo que aumenta el tiempo espiratorio y el flujo espiratorio. El fisioterapeuta se coloca detrás del paciente y con una mano ejerce presión abdominal infralateral, que favorece el vaciamiento del volumen pulmonar afectado, y con la otra mano aplica presión de contrasoprote a nivel costal. Mientras el fisioterapeuta aplica presión abdominal, se indica al paciente que respire al volumen corriente y exhale con la glotis abierta hasta el volumen residual, a partir de la capacidad residual. Teniendo como objetivo general de la técnica, la utilización de posicionamientos laterales para facilitar la eliminación de la mucosidad.

- ***Dispositivos OPEEP (Presión positiva oscilatoria al final de la espiración)***

Los dispositivos de presión espiratoria positiva (PEP) fueron introducidos en las terapias de drenaje de secreciones en la década de los 70. Estos dispositivos no sólo han demostrado ser igual de eficaces que otras técnicas de terapia respiratoria, sino que, a menudo, cuentan con el mayor grado de recomendación científica como técnica de drenaje de secreciones por permitir la autonomía completa del paciente, particularmente en patologías que cursan con hipersecreción bronquial como la fibrosis quística (FQ) y bronquiectasias no asociadas a FQ.

El objetivo principal de estos dispositivos es facilitar el desprendimiento y desplazamiento de las secreciones de las vías aéreas distales hacia las proximales y generar una resistencia al flujo espiratorio que permite el reclutamiento alveolar, lo que incrementaría la ventilación colateral y la consecuente disminución de la hiperinsuflación dinámica pulmonar (7). Además, los dispositivos de PEP oscilante mejoran el aclaramiento mucociliar mediante la aceleración intermitente de los flujos espiratorios, aumentando el batido ciliar y modificando la reología del moco.

A su vez, la acumulación de secreciones en la vía aérea favorece su colonización microbiana produciendo infección e inflamación, con el consiguiente aumento de la producción de mucosidad. Esta situación se convierte en un verdadero círculo vicioso que complica aún más el pronóstico de la enfermedad.

La fisioterapia respiratoria es una herramienta clave para eliminar las secreciones, ya que pone a disposición del enfermo, las técnicas más adecuadas a su situación que le

permiten lograr una buena limpieza del árbol bronquial y recuperar la máxima capacidad funcional posible.

Dentro de la fisioterapia respiratoria se pueden emplear:

1. Técnicas pasivas, realizadas con ayuda de un fisioterapeuta respiratorio experto en el tema o un familiar bien instruido.
- 2.-Técnicas activas, realizadas por el propio enfermo sin ayuda de otra persona. Para estas últimas, el paciente puede ayudarse de dispositivos que faciliten el resultado deseado. Son los conocidos como **dispositivos PEP (Presión Espiratoria Positiva)**.

Los dispositivos PEP son instrumentos pequeños, portátiles y fáciles de manejar que se utilizan para la limpieza de la vía aérea en pacientes con enfermedades respiratorias que produzcan excesiva cantidad de moco en los pulmones.



Al espirar a través de un dispositivo PEP, éste genera oscilaciones en el interior de la vía aérea haciendo que sus paredes vibren desde la boca hasta las vías más inferiores. El aparato interrumpe de manera intermitente el flujo espiratorio, al mismo tiempo que genera durante la maniobra una presión positiva por detrás del moco que lo empuja hacia fuera. De esta manera, conseguimos despegar el moco y drenarlo hacia el exterior.

Técnica de aplicación

1. Paciente en posición sedente.
2. Pedir al paciente una inspiración lenta a alto volumen (2/3 de la capacidad pulmonar total).

3. Realizar una pausa inspiratoria de 2 a 3 segundos para asegurar el correcto llenado alveolar. 4. Colocar la boquilla entre los labios y realizar una espiración a bajo flujo y prolongada (hasta capacidad funcional residual).

5. Repetir la maniobra unas 10 a 20 veces y, a continuación, realizar 2 a 3 espiraciones forzadas hasta lograr una evacuación completa de las secreciones bronquiales. Esta maniobra debe repetirse en series de 10-15 repeticiones, respetando los descansos entre serie y serie para evitar la fatiga respiratoria.

En caso de cansancio extremo, como precaución, se interrumpe el trabajo con el dispositivo hasta que el cansancio desaparezca y la respiración se normalice.

Después de cada sesión es muy importante limpiar el dispositivo, ya que ha estado en contacto con nuestra vía aérea y puede estar infectado. Para ello, se desarma separando sus diferentes partes, se lavan con agua y jabón, se aclaran y se dejan secar al aire.³³

3.8.1.2 Rehabilitación respiratoria en pacientes con fibrosis quística

La Rehabilitación Respiratoria (RR) es definida como una intervención interdisciplinaria realizada con protocolos estandarizados en pacientes con enfermedades respiratorias crónicas, que conllevan a disminución de las actividades de la vida diaria.

Sus objetivos, son la disminución de la sintomatología que afecta al paciente, ya sea respiratoria propiamente tal o desde la esfera sistémica, esto abordado desde la optimización del estado funcional, físico o general, aumentando de esta manera la participación social, junto con reducción de los costos de salud. En su definición destacan dos de sus principales características: la intervención interdisciplinaria y personalizada

El concepto de interdisciplinaria implica la participación de múltiples profesionales de distintas especialidades y estamentos del área de la salud, con funciones complementarias entre estos mismos, todos con debida capacitación en el área de la RR, siempre adecuándose a la realidad local, según el número de profesionales disponibles en las distintas especialidades y por supuesto, al tipo de pacientes. El equipo está principalmente formado por profesionales neumólogos, kinesiólogos, enfermeros, nutricionistas, psiquiatras, psicólogos, fonoaudiólogos, terapeutas ocupacionales y trabajadores sociales, quienes en conjunto otorgan una atención integral tanto en aspectos físicos como sociales.

En el contexto ambulatorio, se han creado estrategias de acompañamiento de manera individualizada, según las variables geográficas y socioeconómicas de cada paciente:

- a) Protocolo dirigido (todas las evaluaciones y entrenamientos en centro asistencial);
- b) Protocolo mixto (evaluaciones en centro asistencial, entrenamiento en centro asistencial y domiciliario)
- c) Protocolo domiciliario no supervisado (evaluaciones en centro asistencial y entrenamiento íntegramente en ambiente domiciliario).

Radtke y cols, publicaron un metaanálisis en Cochrane, sobre los efectos del entrenamiento aeróbico, anaeróbico o mixto, versus ninguna intervención en pacientes con fibrosis quística. Se incluyeron 15 estudios, siendo los resultados satisfactorios para la intervención a mediano y largo plazo. Según el mismo estudio, se consideró que al ser una intervención asociada a alto beneficio y sin efectos adversos, no habría motivo para no ser indicada en la práctica clínica. Los efectos a largo plazo del entrenamiento físico general en pacientes con fibrosis quística muestran un mejor resultado en términos de consumo cúspide de oxígeno, en la capacidad para realizar ejercicio aeróbico y vigoroso y en la función pulmonar al realizar RR, siendo esto determinante para la fibrosis quística como patología y además en la calidad de vida, lo cual es manifestado por los pacientes intervenidos como una mejor percepción de su propia salud incluso meses después de terminado el estudio.³⁴

○ *Evaluación de la capacidad de ejercicio*

La capacidad de ejercicio tiene un importante valor pronóstico en FQ y es un determinante de la calidad de vida. La evaluación protocolizada del ejercicio debe formar parte de la asistencia de los pacientes. Es de utilidad para lo siguiente:

- Evaluar la limitación física y la aparición de síntomas asociados al ejercicio.
- Pesquisar efectos adversos por el ejercicio.
- Recomendar qué tipo de entrenamiento debe hacer o si debe formar parte de un programa de RR.
- Informar sobre el pronóstico clínico, la mortalidad, y es de utilidad para candidatos a trasplante.

Las guías internacionales de ejercicio recomiendan realizar anualmente pruebas estandarizadas como parte de la evaluación de un paciente con FQ. Como patrón de oro

para evaluar la capacidad aeróbica, se utiliza la prueba incremental en laboratorio con medición de consumo de oxígeno pico en una cinta (utilizando el protocolo de Bruce) o cicloergómetro (con protocolo de Godfrey). Si no se cuenta con equipo de consumo, se pueden realizar, como segunda opción, las mismas pruebas sin medir el consumo de oxígeno. Para indicar un tipo de actividad física y prescripción de ejercicio, se recomienda nuevamente test de marcha de 6 minutos, Godfrey, Bruce o prueba de campo máximas (como prueba de marcha incremental modificada o Shuttle test). Para la evaluación funcional dentro de una intervención, se recomiendan pruebas incrementales máximas o submáximas (ej.: prueba del escalón de 3 minutos). Antes de la realización de una prueba, se debe recomendar al paciente una alimentación ligera dentro de un tiempo máximo de 2 h, no haber realizado ejercicio intenso en ese día, usar ropa adecuada, recibir la medicación habitual, realizar kinesioterapia respiratoria previa a la prueba. Se debe informar acerca de la prueba al paciente, obtener el consentimiento informado, actualizar su historia clínica, evaluación física, control de signos vitales (frecuencia cardíaca y respiratoria, tensión arterial, saturación de oxígeno, temperatura), función pulmonar y medición de glucosa en sangre en pacientes con diabetes o antecedente de hipoglucemia.

- *Principios del entrenamiento*

El entrenamiento es un proceso sistematizado de larga duración, que a través del estímulo (movimiento), busca provocar cambios, adaptaciones en el organismo de un individuo, en busca de mejorar el rendimiento y su posterior mantenimiento. Como regla general en el entrenamiento, el volumen, la frecuencia del trabajo y su intensidad o la forma en que se realiza, inciden de manera diferente en el resultado obtenido.

Como se describió anteriormente, los pacientes con fibrosis quística tienen desnutrición, atrofia de los músculos periféricos y respiratorios. Para mejorar estos signos, el entrenamiento físico debe respetar cuatro principios generales de la fisiología: sobrecarga, reversibilidad, intensidad y especificidad:

- **Principio de sobrecarga:** se refiere a la observación de que un sistema o tejido debe ejercitarse a un nivel más allá del que está acostumbrado para que ocurra el efecto del entrenamiento, el sistema o tejido se adapta gradualmente a esta sobrecarga.
- **Principio de reversibilidad:** simplemente indica que las ganancias se pierden rápidamente cuando se elimina la sobrecarga.

- **Principio es la intensidad:** que constituye la frecuencia y duración con que se realiza el ejercicio.
- **Principio de especificidad:** donde el entrenamiento es específico a las fibras musculares involucradas en la actividad, además las fibras musculares se adaptan específicamente al tipo de actividad, adaptaciones mitocondriales y capilares al entrenamiento de resistencia y adaptaciones de proteínas contráctiles al entrenamiento de fuerza con peso. Para este principio, podemos dar el ejemplo de los ejercicios aeróbicos.

El ejercicio produce, además de placer, aumento de la agilidad corporal, ejerce una influencia psicológica y social profunda. Su deficiencia predispone a la obesidad y afecciones metabólicas degenerativas. El ejercicio favorece la salud física y psíquica.

Clasificación:

A) Según el volumen de la masa muscular:

- Local: Ejercicios que involucran menos de 1/3 de la masa muscular total.
- Regionales: Ejercicios en donde participan entre 1/3 y 1/2 de la masa muscular total.
- Globales: Ejercicios en donde participan más de la mitad del volumen de la masa muscular total, provocando cambios en el organismo.

B) Según el tipo de contracción:

- Dinámicos: También llamados isotónicos. Hay modificación de la métrica del músculo. Puede subclasificarse a su vez en:
 - 1- Concéntricos: Cuando la modificación es hacia el centro del músculo.
 - 2- Excéntricos: Cuando la modificación es hacia los extremos del músculo
 - 3- Estáticos: También llamados isométricos. Predomina la energía anaerobia. Estos ejercicios son de escasa duración y provocan serios cambios funcionales en el organismo.

C) Según fuerza y potencia:

- Ejercicios de fuerza: Son aquellos en los que se emplea más del 50% de la capacidad de fuerza de un individuo.
- Ejercicios de velocidad fuerza: Son aquellos en donde se emplea un 30 a 50% de la fuerza de un individuo.
- Ejercicios de duración: No hay empleo de mucha fuerza del individuo, es mínima

D) *Según costos funcionales*: Esta clasificación se realiza en base de algunos indicadores que son:

- MET: Consumo de O₂ en ml/min en estado de reposo por kg. de peso.
- VO₂: volumen de consumo de O₂.
- FC : Frecuencia cardíaca
- VMR (volumen mínimo respiratorio): Equivalente metabólico, en litros/min.
- T° : Temperatura en °C
- Lact.: Producción de lactato

Selvadurai y Meyers (2002) analizaron la interferencia de la práctica de ejercicio aeróbico en el consumo máximo de oxígeno (VO₂ máx) durante la prueba ergométrica. Las mejoras en la tolerancia al ejercicio durante el entrenamiento aeróbico fueron significativas en comparación con el grupo que no realizó ningún entrenamiento específico. Se observaron períodos de desaturación en el grupo de entrenamiento aeróbico, pero no hubo diferencia significativa entre los grupos en el aumento del FEV₁. En este mismo estudio, el grupo de entrenamiento aeróbico mostró un aumento significativo en la fuerza de los miembros inferiores en comparación con el grupo control (sin actividad física). Además, los autores evaluaron la calidad de vida de los pacientes utilizando la Escala de Calidad de Bienestar y demostraron una diferencia significativa entre los grupos en el cambio en la calidad de vida. La regularidad y la adherencia al programa de ejercicios son clave. El apoyo de los familiares es muy importante para la continuidad de los ejercicios propuestos por el equipo asistencial. Las evaluaciones cuidadosas de la condición física y el estado clínico muestran que la mayoría de los pacientes con FQ pueden practicar actividad física regular. Corresponde a los profesionales involucrados en la atención proporcionar información a los pacientes y sus familias, con el fin de garantizar la adopción de hábitos de ejercicio físico adecuados para mantener y mejorar la salud.³⁵

- Adaptaciones orgánicas del ejercicio

Efecto del entrenamiento físico

Shoemaker y cols, en una revisión sistemática, muestra que el ejercicio aeróbico mejora la capacidad física a través de aumentos significativos del VO₂ peak y fuerza, así como también menores niveles de lactato y frecuencia cardíaca de trabajo. Respecto a la

función pulmonar, si bien es cierto no observaron mejoras significativas, no obstante, se aprecia una tendencia a mitigar el deterioro con el curso de la enfermedad. Similares resultados han sido observados durante la fase de reagudización, donde se ha evidenciado que el entrenamiento aeróbico logra mejorar calidad de vida y función física. Estudios recientes han reportado que la adición de técnicas de clearance bronquial al entrenamiento aeróbico también contribuye a mejorar cualidades físicas de fuerza, resistencia y velocidad. Lo que demuestra que este método de entrenamiento es una estrategia segura y efectiva para mejorar el performance físico del paciente con FQ. En los pacientes con FQ, se han descrito aumentos del TNF- α e IL-6 posterior a 10 intervalos de 2 min de ejercicio al 50% de VO₂ Max, así como, aumento del número total de leucocitos y granulocitos una hora posterior al ejercicio físico.

Se ha descrito que el ejercicio aeróbico modifica las propiedades del esputo y la capacidad de expectoración del moco bronquial, donde se ha registrado que protocolos de entrenamiento aeróbico (en treadmill y cicloergómetro) aumentan significativamente los flujos y volúmenes respiratorios, permitiendo optimizar el proceso de eliminación de secreciones bronquiales. Incluso protocolos realizados en treadmill disminuyen la impedancia mecánica del esputo debido a la oscilación del tronco asociado a la marcha durante el entrenamiento.

Efecto del efecto anaeróbico

Considerando los efectos benéficos que tiene el entrenamiento anaeróbico tanto en sujetos sanos como en pacientes con diversas patologías, es escasa la evidencia empírica que estudia la actividad anaeróbica en los sujetos portadores de FQ. Sin embargo, el paciente con FQ se caracteriza por tener un rendimiento limitado en intensidades altas de ejercicio, principalmente debido a las repercusiones nutricionales y respiratorias de la enfermedad.

Se ha demostrado que 12 semanas de entrenamiento anaeróbico permiten mejoras significativas en capacidad anaeróbica, capacidad aeróbica y calidad de vida. Sin embargo, aún queda por dilucidar el impacto de esta modalidad de ejercicio sobre variables fisiológicas y su rol en la reversión del deterioro funcional en estos pacientes.

Efecto del entrenamiento muscular periférico

Behringer y cols en un meta-análisis donde revisa los efectos del entrenamiento de fuerza en niños y adolescentes, muestra que el EF es efectivo en niños, y que la entrenabilidad

de la fuerza muscular aumenta levemente con la edad lo que hace que la madurez sea un importante predictor de resultados de entrenamiento. Además encontró que las ganancias de la fuerza muscular son dependientes del volumen de entrenamiento en términos del número de sesiones por semana y duración del programa de intervención.

Sahlberg y cols, no observó mejoras significativas en la fuerza muscular argumentando que en este grupo de pacientes existe una alteración muscular fisiológica que se correlaciona con el deterioro de la función pulmonar. Es necesario futuros estudios para dilucidar el real impacto sobre variables clínicas de este tipo de entrenamiento. Por ahora, queda claro que la RR en FQ debe estar enmarcado bajo el principio de la integralidad, donde se deben combinar una variada gama de estrategias de intervención, donde el EF asume un rol fundamental para mitigar el deterioro causado por el desbalance bioquímico asociado a la disfunción de la CFTR en el musculo esquelético.

Efectos del entrenamiento muscular respiratorio

La limitación al flujo aéreo, alteración progresiva del intercambio gaseoso, parénquima pulmonar con presencia de tejido cicatricial y pérdida del potencial elástico, que conlleva al fenómeno de hiperinflación pulmonar forma parte del sustrato fisiopatológico que sustenta el deterioro respiratorio del paciente con FQ. Todo lo anterior genera una sobrecarga hacia el grupo muscular respiratorio, quién debe lograr generar cambios de presión, a pesar de las deficiencias de su eficacia mecánica y un inadecuado estado nutricional lo que propicia la atrofia muscular, aspectos que han sido evidenciados de forma significativa en la musculatura periférica y respiratoria de éstos pacientes.

Se han descrito diversos métodos de EMR, según tipo, frecuencia, intensidad y duración. Hasta ahora, la evidencia respalda el empleo de altas intensidades de entrenamiento debido a su impacto sobre la fuerza y resistencia muscular respiratoria, así como en los volúmenes pulmonares del paciente portador de FQ. Sin embargo, dado que el EMR forma parte de los planes de RR integral del paciente con FQ y la escasa evidencia del entrenamiento específico de músculos respiratorio en este grupo de pacientes, es imposible establecer beneficios funcionales, más allá del solo aumento de la función muscular respiratoria. Sin embargo, es claro que adecuados niveles de fuerza y resistencia de los músculos respiratorios son necesarios para una adecuada respuesta ventilatoria al ejercicio lo que puede ser optimizado gracias al EMR³⁶.

Método de entrenamiento	Mejora
Aeróbico	VO ₂ Máx, VO ₂ Peak, Clearance bronquial. Fuerza de EEII, calidad de vida
Anaeróbico	VO ₂ Máx, VO ₂ Peak, Fuerza de EEII, calidad de vida
Entrenamiento muscular general	Fuerza, Resistencia
Entrenamiento muscular respiratorio	Fuerza y resistencia muscular respiratoria, capacidad vital, calidad de vida, ventilación en ejercicio?

Tabla 6: *Métodos de entrenamiento y sus efectos fisiológicos*³⁷.

4. CASO CLÍNICO

4.1 DATOS DEL PACIENTE:

Edad: 29 años

Sexo: Masculino

Diagnóstico: Fibrosis Quística (diagnosticada a los 2 años de edad)

Peso: 70,5 kg

Altura: 180 cm

Ocupación: Trabajo en el campo (ganadería y agricultura)

Inicio del tratamiento kinésico: 19/10/2022

4.2 Diagnóstico Médico y medicación actual:

Paciente de 29 años de edad, de sexo masculino, con diagnóstico de Fibrosis Quística a los 2 años por desnutrición y esteatorrea. Test del sudor 62 y 72 mEq/l Na. Van de Kamer y quimiotripsina en valores que confirman la esteatorrea. Estudio genético: mutación c. 3014T>G (1005 R) homocigota. Actualmente presenta afección pulmonar, bronquiectasias bilaterales, función pulmonar moderada afectación, aislamientos *intermitentes* de *Burkholderia cepacia* y *Pseudomonas aeruginosa*, *Escherichia coli* y *Staphylococcus aureus* *meticilino resistente* e insuficiencia pancreática. PTGO *indeterminado*, ayuno 76 mg/dl, a una hora 227 mg/dl y a las 2 horas 65 mg/dl. Prueba función respiratoria: VEF1 2.28 (49%), FVC 3.54 (63%). Se trata de una enfermedad en la que la infección e inflamación crónica de la vía aérea lleva a un deterioro progresivo de la función pulmonar, por lo que se debe ser muy agresivo en las estrategias terapéuticas, especialmente en los aspectos respiratorios y nutricionales. Durante el último año presentó exacerbaciones que requirieron internaciones acompañado de descenso de la función pulmonar y disminución de peso por lo que se solicita que comience con Elexacaftor- Tezacaftor- Ivacaftor 50-75-

100 + Ivacaftor 150 mg comp x 90. Es probable que durante el período comprendido entre enero-junio 2023 requiera para su tratamiento:

- Lipasa pancreática 25.000U CREON 6env x mes x 100 cáps Tto continuo (20 comprimidos x dá)
- ADENasa 2,5 mg amp (Pulmozyme) 5 frascos (x 6 amp) x mes Tto. Continuo 1 nebulización diaria
- Complejo vitamínico ADEVIT comp x 60 1 env/mes
- Omeprazol 20 mg Comp x 30 1 env Mensual
- Budesonide 160 mg/ Formoterol 4,5 mg x 120 dosis 1 env x mes
- Omega 3 (chiacaps) cáps x 30
- Suplemento nutricional (Fortisip max lata) 1500 gr/mensuales
- Cinitaprida 1 mg comp x 30 (2 envases)
- Levofloxacina solución para inhalar 2.4 mg/240 ml ampollas x 56 (Tisural) mes alterno
- Elexacaftor- Tezacaftor- Ivacaftor 100-50-75 + 150 mg comprimidos x 90 (Trixacar)

Debido a que la enfermedad cursa con exacerbaciones frecuentes, estas requieren para su tratamiento antibióticos orales o endovenosos, según el cuadro clínico. Habitualmente, vía oral con:

- Minociclina 100 mg comp x 30 (1 env)
- Ciprofloxacina 750 mg comp. X 10 (3 env)
- Trimetoprima Sulfametoxazol 800/160 comp x10 (3 env)

El paciente comienza con tratamiento de moduladores el 6/1/2023 TRIXACAR Elexacaftor 100 mg/ Tezacaftor 59 mg/ Ivacaftor 75 mg/ Ivacaftor 150 mg. La combinación triple de elexaftor, tezacaftor e ivacaftor puede administrarse a pacientes de 6 años y mayores que portan al menos 1 copia de la variante F508del o 1 copia de ciertas variantes raras.³⁸

4.3 Motivo de consulta:

Paciente masculino de 29 años con diagnóstico de Fibrosis Quística (FQ), que consulta para comenzar tratamiento kinésico respiratorio, manifiesta preocupación acerca de su estado de salud respecto a años anteriores, con repercusión en su calidad de vida

(rendimiento laboral, estado anímico, capacidad de ejercicio, etc). Relata que en su último control trimestral, le han informado un deterioro franco de su capacidad pulmonar, constatado mediante espirometría (FEV1: 1,96 - CVF: 3,46 - PEF: 6.54 - FEV1/CVF: 57% obstrucción severa), evaluación médica y kinésica en el centro de seguimiento habitual; que podría consecuentemente requerir un trasplante bipulmonar en caso de continuar avanzando dicha condición. Al momento de la consulta se encuentra cursando una intercurencia respiratoria que requirió internación de 4 días, con tratamiento antibiótico, su segundo episodio en el transcurso de ese año.

4.4 Antecedentes reelevantes:

- *Intercurrencias respiratorias:* presentó una intercurencia respiratoria a los 8 años de vida y 4 episodios que ocurrieron desde el 2015 a la actualidad. Última intercurencia respiratoria (neumonía) en septiembre de 2022, requiriendo internación de 4 días.
- *Tratamiento kinésico respiratorio:* Refiere no haber recibido tratamiento kinésico respiratorio en la infancia. Solo realizó 8 meses de tratamiento integral en el año 2015.

4.5 Condiciones laborales y familiares:

El paciente se encuentra actualmente en concubinato hace 8 años, y en contacto estrecho con su familia (hermanas y padre). Presenta un contexto de contención familiar respecto a su enfermedad, mayormente por parte de su hermana mayor, quien posee conocimiento acerca de la FQ, pertenece a grupos de personas y familiares donde se intercambia información sobre la patología.

Actualmente su ocupación consiste en actividades de ganadería y agricultura con una carga horaria mínima de 8 horas diarias. En ocasiones realiza viajes por motivos laborales. Refiere limitaciones funcionales, predominantemente en trabajos con carga de peso (disnea), y en carreras largas en la actividad de arreo de animales.

4.6 Tratamientos previos del problema actual:

- A los 19 años de edad realizó tratamiento kinésico 8 meses, luego se discontinuó el mismo por falta de adhesión.

- No ha recibido educación adecuada respecto a las técnicas de auto-higiene bronquial diaria efectivas, posee un acapella, pero con deficiencia en el conocimiento de su uso.
- Realiza nebulizaciones diarias con Pulmozyme Dornasa Alfa 2,5 mg/2,5 ml.
- No realiza ejercicio reglado semanalmente.

4.7 Expectativas del paciente para el tratamiento actual:

En la primera entrevista con el paciente se consultaron los objetivos con el tratamiento kinésico, y manifestó lo siguiente:

- Mejorar su capacidad aeróbica en actividades diarias, con énfasis en el aspecto laboral.
- Evitar o disminuir las interurrencias respiratorias e ingreso a nosocomios.
- Aumentar la fuerza muscular general, manifestando pérdida de fuerza en los últimos años.
- Mejorar la postura corporal, refiere dolor predominantemente en zona de columna vertebral dorsal y cervical, y caja torácica.
- Conocer ejercicios respiratorios efectivos, permitiendo la realización de los mismos dentro de la rutina diaria, para facilitar el cumplimiento de la terapia de higiene bronquial. Actualmente considera que el uso del dispositivo Acapella no le resulta beneficioso para la higiene bronquial.
- Tener autosuficiencia en el manejo diario de la enfermedad.

5. EVALUACIÓN INICIAL

5.1 Cuadro clínico y capacidad funcional

Paciente masculino de 29 años, con diagnóstico de FQ desde los 2 años de edad. El día 19/10/2022 se realiza la primer consulta kinésica, se encuentra cursando una intercurencia respiratoria con diagnóstico de neumonía derecha, que requiere internación de 5 días. Se encuentra cumpliendo esquema antibiótico con ciprofloxacina y optamox duo, que finaliza el 22/10/2022.

El paciente refiere dificultades en actividades laborales puntuales (nombradas anteriormente en motivo de consulta) a pesar de realizar a diario trote de 1000 metros en cinta caminadora con buena tolerancia. Desconoce el uso correcto del dispositivo acapella y no posee conocimiento de una técnica de higiene bronquial efectiva. A continuación se detallan las evaluaciones realizadas en la primera consulta, que serán el punto de partida para los objetivos kinésicos y el tratamiento.

- **Estado nutricional**

Antes de comenzar con la rehabilitación, se recomienda al paciente realizar una interconsulta con un especialista para evaluar su **estado nutricional** e optimizar dicho aspecto antes del inicio del entrenamiento.

- **Cuestionario S-F36:**

A continuación se desarrolla el resultado del cuestionario de S-F36 que se realizó el 31/10/2022, cuando se realizó la anamnesis y la evaluación inicial.

Las puntuaciones más altas indican un mejor estado de salud.

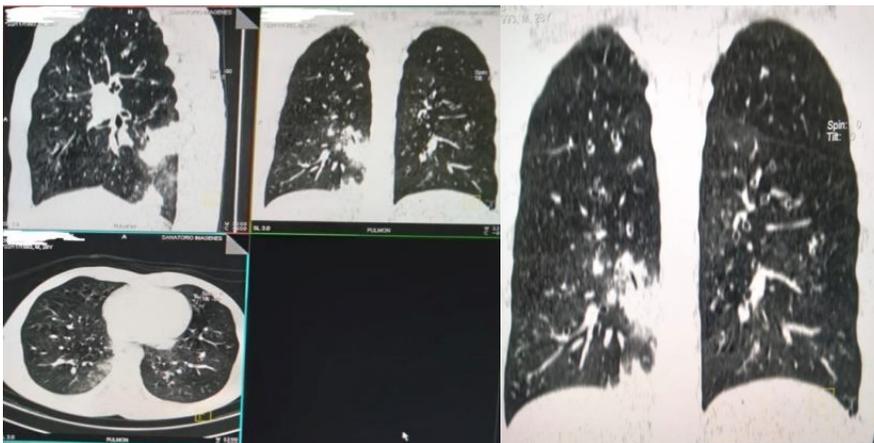
Completado el 31-10-2022

ITEM EVALUADO	PUNTUACIÓN
Funcionamiento físico	65 /100
Limitaciones de rol debido a la salud física	0/100
Limitaciones de rol por problemas emocionales	100/100
Energía/fatiga	70 /100
Bienestar emocional	88/100
Funcionamiento social	100 /100
Dolor	78 /100
Salud general	15/100

5.2 Estudios complementarios

- **Tomografía pulmonar**

La tomografía que se muestra a continuación es del mes de septiembre 2022 realizada en contexto de una internación por intercurrencia respiratoria (neumonía). En la misma se puede observar imágenes quísticas en el parénquima, patrón de imagen característico de la FQ.



5.3 Espirometría inicial

- **Espirometría 11/8/2022 (ANEXO 1)**

Parámetros espirométricos	Basal	Posterior
VEF 1	1,95 L	-
CVF	3,44 L	-
VEF1/CVF	57%	-

Interpretación (ATS): Basal: Obstrucción severa

Post: Obstrucción severa

Considerando los parámetros esperados para una persona adulta de sexo masculino, como se especifica en el apartado Espirometría del capítulo de EVALUACIONES, puede observarse las siguientes comparaciones de valores extraídos de la espirometría 11/8/2022 del paciente en estudio (se considera la inicial, por orden de antigüedad, ya que el paciente no posee el total de sus espirometrías). Se tomaran como referencia los valores basales, considerando que no se encuentran disponibles los valores posteriores en todas las espirometrías, a causa de falta de criterios de reproducibilidad de la técnica:

- VEF 1: Para un valor normal de mín: 2,28 L, máx: 5,30 L y media: 3,86 L. Los resultados del valor basal es de 1,95 L. Se puede observar que, los valores arrojados en la espirometría son francamente bajos, respecto a los valores esperables.
- CVF: Para un valor normal de mín: 2,91 L, máx: 6,46L y media: 4,74L. Los resultados del valor basal es de 3,44 L. Se puede observar que, los valores arrojados en la espirometría se encuentran dentro del rango esperable.
- VEF1/CVF: Para un valor normal de mín: 61,22%, máx: 99,20% y media: 81,42%. Los resultados del valor basal es de 57%. Se puede observar que, los valores de la espirometría se encuentran por debajo del rango de valores esperables.

5.4 Diagnóstico kinésico funcional

- **Evaluación kinésica:**

EVALUACIÓN	DATOS
SatO2 inicial	92% (a aire ambiente)
Frecuencia cardíaca	90 lpm
Auscultación	Entrada de aire disminuida en campo pulmonar derecho medio, rales crepitantes bilaterales a predominio derecho. Buena mecánica ventilatoria levemente superficial.
Postura	Se observa una postura en sedestación predominantemente en flexión, torax rígido, antepulsión de hombros.
Medio ambiente	El paciente vive en un pueblo cerca del campo donde trabaja a diario, rodeado de espacios verdes y con escasa contaminación aérea y sonora.
Medio social	Se encuentra en concubinato hace 8 años, posee contención familiar (hermanas y padre)

- **Marcha de 6 minutos:**

1° evaluación: 31/10/2022 (se realiza una vez resulta la neumonía con tratamiento antibiótico completo). (ANEXO 2)

SIGNOS VITALES INICIALES
SatO2: 95% (a aire ambiente)
Frecuencia cardíaca: 74
Disnea: escala de BORG 1
SIGNOS VITALES FINALES
SatO2: 92% (a aire ambiente)
Frecuencia cardíaca: 103
Disnea: escala de BORG 2
El paciente realizó 22 vueltas de 30 metros, 660 metros totales con una SatO2 entre 88-91% y una FC entre 99 y 113 lpm.

- **Escala MRC modificada:**

1° evaluación: 31/10/2022

En el interrogatorio se utiliza la escala de disnea **MRC modificada** donde el paciente manifiesta un grado de disnea correspondiente a **GRADO 4**.

GRADO DE DISNEA MRC MODIFICADA	
1	Sensación de ahogo en reposo o mínimo esfuerzo
2	Puede caminar solo hasta una cuadra en plano
3	Puede caminar cualquier distancia en plano, pero a ritmo menos que las personas normales
4	Solo se cansa al subir escaleras o pendientes
5	No presenta limitaciones al esfuerzo

6. OBJETIVOS TERAPÉUTICOS

- Aclaramiento bronquial
 - Optimizar el uso de dispositivos de OPEEP e incorporar técnicas de higiene bronquial efectivas.
 - Supervisar el uso del nebulizador y la higiene del mismo.
 - Incorporar ejercicios respiratorios adaptados a diferentes situaciones clínicas.

- Reeducación del patrón respiratorio
 - Incorporar ejercicios para optimizar el patrón respiratorio, movilizando volumen pulmonar hacia las bases pulmonares, apertura de la caja torácica y desensibilización de la disnea.

- Autoconocimiento de síntomas
 - Educar respecto a la utilización de la escala de MRC y BORG de disnea tanto en reposo como en actividad como parámetro de intensidad.
 - Lograr el reconocimiento de cambios en las secreciones (cantidad, reología, dificultad para eliminarlas).

- Capacidad aeróbica
 - Aumentar la capacidad aeróbica mediante el entrenamiento semanal.
 - Motivar la continuidad de la actividad física como hábito y mejorar la calidad de vida.

- Fuerza muscular
 - Realizar un entrenamiento progresivo, acorde a la capacidad del paciente para aumentar la fuerza muscular.
 - Entrenar los grupos musculares en general para optimizar la oxigenación.

○ Postura

- Enfatizar el trabajo postural en la apertura torácica, la flexibilidad, la movilidad de los miembros superiores, miembros inferiores, zona media, etc.
- Disminuir la flexión de tronco, antepulsión de hombros y la posición de la cabeza y cuello, con el objetivo de mejorar la capacidad pulmonar y la flexibilidad.

7. PLAN DE TRATAMIENTO

<p>ANAMNESIS (1° sesión)</p>	<p>Incluye confección de HC: semiología y examen físico, datos personales, antecedentes patológicos, evaluación clínica, Aplicación del cuestionario de s-f36, test de 6 minuto, firma de consentimiento.</p>
<p>HIGIENE BRONQUIAL REEDUCACIÓN DEL PATRÓN VENTILATORIO ADECUACIÓN EJERCICIO TIEMPO E INTENSIDAD. (2 MESES)</p>	<p>Incluye utilización de técnicas de higiene bronquial y control respiratorio</p> <ul style="list-style-type: none">- Análisis de su mecánica respiratoria, fortalecimiento de la musculatura toraco-abdominal.- Ejercicios de expansión torácica.- Aproximación del paciente al entrenamiento- Control del patrón ventilatorio durante el ejercicio- Control postural.- Manejo de la disnea durante el ejercicio y preparación del ambiente.- Escala de Borg modificada y reconocimiento de la fatiga.- Consentimiento bilateral.
<p>ESTADIO 1 Se realizarán 3 sesiones semanales. (2 MESES)</p>	<p>Incluye entrenamiento:</p> <ul style="list-style-type: none">- Entrada en calor, cinta caminadora- Intensidad del ejercicio: moderado. Ejercicios de resistencia, Relajación.- Clínica: Paciente estable clínicamente y buen manejo de la técnica y método de entrenamiento.- Buena comunicación con el terapeuta.- Buena mecánica ventilatoria.- Buena postura.- Mayor adherencia. Muestra interés

<p>ESTADÍO 2</p> <p>Se realizarán 2 sesiones semanales.</p> <p>(2 MESES)</p>	<p>Incluye entrenamiento:</p> <ul style="list-style-type: none">- Entrada en calor, cinta caminadora- Intensidad del ejercicio moderado. <p>Clínica: Paciente que retoma plan de entrenamiento posterior a episodios de exacerbación aguda de su enfermedad, paciente cumpliendo tto antibiótico. Estable.</p> <p>Muestra interés.</p>
<p>ESTADÍO 3: Objetivo realizar 1 sesión on-line semanal y evaluar independencia para la continuidad del tratamiento</p> <p>(2 meses)</p>	<p>Incluye técnicas de higiene bronquial</p> <p>Entrenamiento:</p> <ul style="list-style-type: none">- Entrada en calor, cinta caminadora,- Intensidad del ejercicio: intensa.- Clínica: Disminución de la disnea inicial, mejoría de la saturación de o2 y la auscultación inicial. <p>-Realiza sesiones en domicilio sin supervisión.</p>

8. EVALUACIONES DE SEGUIMIENTO

Se utilizaron como evaluaciones de seguimiento:

- Escala de MRC
- Test de marcha de 6 minutos
- Espiometrías
- Cuestionario S-F36

Se agrega al tratamiento del paciente la terapia con modulares el 6/1/2023.

8.1 Evaluaciones del 7/1/2023

- Escala de disnea MRC modificada

2° evaluación: 07/01/2023 (se realiza luego de 8 semanas de tratamiento kinésico)	
GRADO DE DISNEA MRC MODIFICADA	
1	Sensación de ahogo en reposo o mínimo esfuerzo
2	Puede caminar solo hasta una cuadra en plano
3	Puede caminar cualquier distancia en plano, pero a ritmo menos que las personas normales
4	Solo se cansa al subir escaleras o pendientes
5	No presenta limitaciones al esfuerzo

En el interrogatorio se utiliza la escala de disnea **MRC modificada** donde el paciente manifiesta un grado de disnea correspondiente a **GRADO 5**.

- Test de marcha de 6 minutos ANEXO 3

2° evaluación: 7/01/2023 (se realiza luego de 8 semanas de tratamiento kinésico) ANEXO 2	
SIGNOS VITALES INICIALES	
SatO2: 95% (a aire ambiente)	
Frecuencia cardíaca: 88	
Disnea: escala de BORG 0	
SIGNOS VITALES FINALES	
SatO2: 90% (a aire ambiente)	
Frecuencia cardíaca: 115	
Disnea: escala de BORG 1	
El paciente realizó 28 vueltas de 30 metros, 840 metros totales con una SatO2 entre 88-91% y una FC entre 95 v 123 lpm.	

- Evaluación clínica

2° evaluación: 7/01/2023 (se realiza luego de 8 semanas de tratamiento kinésico)	
EVALUACIÓN	DATOS
SatO2 inicial	96% (a aire ambiente)
Frecuencia cardíaca	87 lpm
Auscultación	Entrada de aire conservada en ambos campos pulmonares. Sin ruidos agregados. Buena mecánica ventilatoria.
Postura	Se observa una postura en sedestación más erguida en comparación con la inicial.
Medio ambiente	El paciente vive en un pueblo cerca del campo donde realiza su actividad laboral diaria, rodeado de espacios verdes, con escasa contaminación aérea y sonora.
Medio social	Se encuentra en concubinato hace 8 años, posee contención familiar (hermanas y padre)

- Cuestionario S-F36

A continuación se desarrolla el resultado del cuestionario de S-F36 a 4 meses de iniciado el tratamiento de rehabilitación respiratoria. **Las puntuaciones más altas indican un mejor estado de salud.**

Considerando que paciente comienza con tratamiento de moduladores el 6/1/2023 se interroga a cerca de la percepción de su salud, manifiesta que aún no se perciben diferencias en ninguno de los aspectos evaluados en comparación con el tratamiento previo a los moduladores, que puede deberse a la escasa cantidad de días cumplidos desde el inicio.

ITEM EVALUADO	PUNTUACIÓN
Funcionamiento físico	70/100
Limitaciones de rol debido a la salud física	75/100
Limitaciones de rol por problemas emocionales	100/100
Energía/fatiga	65/100
Bienestar emocional	88/100
Funcionamiento social	100/100
Dolor	88/100
Salud general	25/100

8.2 Evaluaciones del 1/3/2023

- Escala de disnea MRC modificada

3° evaluación: 01/03/2023 (luego de 16 semanas de tratamiento kinésico)	
GRADO DE DISNEA MRC MODIFICADA	
1	Sensación de ahogo en reposo o mínimo esfuerzo
2	Puede caminar solo hasta una cuadra en plano
3	Puede caminar cualquier distancia en plano, pero a ritmo menos que las personas normales
4	Solo se cansa al subir escaleras o pendientes
5	No presenta limitaciones al esfuerzo

En el interrogatorio se utiliza la escala de disnea **MRC modificada** donde el paciente manifiesta un grado de disnea correspondiente a **GRADO 5**.

- Test de marcha de 6 minutos

3° evaluación: 01/3/2023 (luego de 16 semanas de tratamiento kinésico) ANEXO3
SIGNOS VITALES INICIALES
SatO2: 94% (a aire ambiente)
Frecuencia cardíaca: 94
Disnea: escala de BORG 0
SIGNOS VITALES FINALES
SatO2: 92% (a aire ambiente)
Frecuencia cardíaca: 102
Disnea: escala de BORG 0
El paciente realizó 29 vueltas de 30 metros, 870 metros totales con una SatO2 entre 91-95% y una FC entre 115 y 130 lpm.

- Evaluación clínica

3° evaluación: 07/3/2023 (se realiza luego de 16 semanas de tratamiento kinésico)	
EVALUACIÓN	DATOS
SatO2 inicial	97% (a aire ambiente)
Frecuencia cardíaca	83 lpm
Auscultación	Entrada de aire conservada en ambos campos pulmonares. Sin ruidos agregados. Buena mecánica ventilatoria.
Postura	Se observa una postura en sedestación mas erguida en comparación con la inicial, la flexibilidad general mejorada y movilidad torácica mejorada.
Medio ambiente	El paciente vive en un pueblo cerca del campo donde trabaja a diario, rodeado de espacios verdes y con escasa contaminación aérea y sonora.
Medio social	Se encuentra en concubinato hace 8 años, posee contención familiar (hermanas y padre)

- Cuestionario S-F36

A continuación se desarrolla el resultado del cuestionario de S-F36 a 8 meses de iniciado el tratamiento de rehabilitación respiratoria. **Las puntuaciones más altas indican un mejor estado de salud. En NEGRITA se resaltarán los valores que han sufrido una mejora respecto a la evaluación anterior.**

El paciente refiere que, luego del comienzo del tratamiento con moduladores, una disminución notoria en la cantidad de secreciones y la calidad de las mismas, percibiendo mayor facilidad de eliminación con las técnicas de higiene bronquial con una tos más seca que la habitual, reducción del dolor muscular y articular general y aumento en la capacidad funcional laboral. Se encuentra conforme de los efectos de esta medicación, pero comprende la importancia de continuar la rehabilitación respiratoria para que ambos aspectos del tratamiento optimicen su calidad de vida.

ITEM EVALUADO	PUNTUACIÓN
Funcionamiento físico	85 /100
Limitaciones de rol debido a la salud física	100/100
Limitaciones de rol por problemas emocionales	100/100
Energía/fatiga	75 /100
Bienestar emocional	88/100
Funcionamiento social	100 /100
Dolor	100 /100
Salud general	40/100

- Espirometría (ANEXO 5)

En las espirometrías iniciales se puede observar la función pulmonar del paciente donde en las primeras dos (31/3/2022 y 11/8/2022) **se cumplen** los criterios de ATS/ERS (2005), a diferencia de las siguientes dos (15/12/2022 y 6/3/2023). La espirometría del 15/12/2022 se realizó en contexto de una intercurencia respiratoria, por lo que se repitió la prueba el 6/3/2023. A continuación se resumen en formato de tabla, los valores espirométricos de las evaluaciones realizadas en el último año.

Espirometría 15/12/2022

Parámetros espirométricos	Basal	Posterior
VEF 1	1,55 L	-
CVF	2,84 L	-
VEF1/CVF	55%	-

Espirometría 6/3/2023

Parámetros espirométricos	Basal	Posterior
VEF 1	2,28 L	-
CVF	3,54 L	-
VEF1/CVF	64%	-

Espirometría 28/7/2023

Parámetros espirométricos	Basal	Posterior
VEF 1	2,36L	-
CVF	4,23L	-
VEF1/CVF	56%	-

9. EVOLUCION Y RESULTADOS DEL TRATAMIENTO

○ Escala MRC modificada

Las mediciones de la escala de MRC modificada, realizadas en el transcurso de la rehabilitación, muestran una mejoría respecto al inicio, donde el paciente presentaba disnea al subir escaleras o pendientes. La escala medida el 1/3/2023, demuestra que el paciente ya no presenta limitaciones al esfuerzo.

	Escala MRC
31/10/2022	4
7/3/2023	5
1/3/2023	5

ESCALA MRC



○ Test de marcha de 6 minutos

Una de las evaluaciones realizadas al inicio y durante el tratamiento es el test de marcha de 6 minutos. Como se puede observar, la cantidad de metros recorridos desde la 1ª prueba (31/10/2022) hasta la medición del día 1/3/2023 (7 meses de rehabilitación), han

aumentado en 210 metros, conservando los signos vitales y los valores en la escala de BORG. **(ANEXOS 2, 3 Y 4)**

	Metros recorridos
31/10/2022	660
7/3/2023	840
1/3/2023	870

TEST DE MARCHA 6 MINUTOS

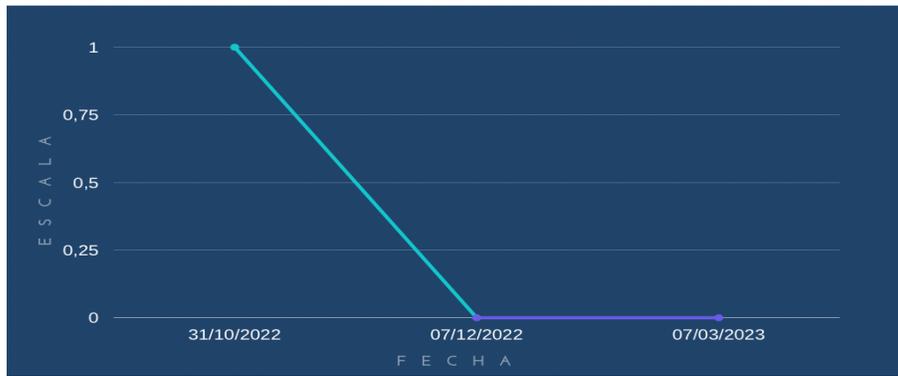


- Escala de BORG (en contexto del test de marcha de 6 minutos)

Escala de BORG Inicial

	BORG
31/10/2022	1
7/3/2023	0
1/3/2023	0

ESCALA BORG INICIAL



Escala de BORG final

	BORG
31/10/2022	2
7/3/2023	1
1/3/2023	0

ESCALA BORG FINAL

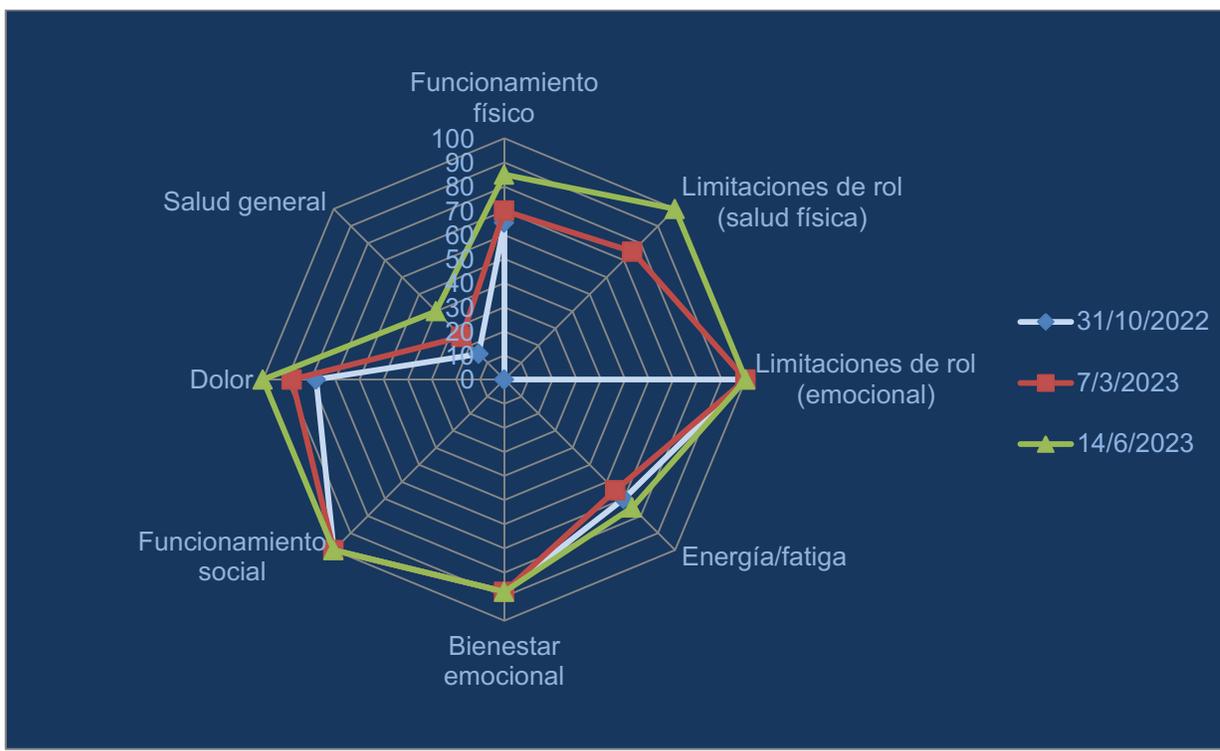


La variable de la escala de BORG puede observarse tanto en la medición del inicio de la actividad como en la medición final, una diferencia de 1 punto y 2 puntos,

respectivamente. El nivel de disnea ha disminuido tanto en reposo como posterior a la actividad en las 3 evaluaciones realizadas del test de marcha de 6 minutos durante la rehabilitación, demostrando una mejoría en la adaptación al ejercicio.

○ Cuestionario S-F36³⁰

Aspecto evaluado	31/10/2022	7/3/2023	30/7/2023
Funcionamiento físico	65/100	70/100	85/100
Limitaciones de rol (salud física)	0/100	75/100	100/100
Limitaciones de rol (emocional)	100/100	100/100	100/100
Energía/fatiga	70/100	65/100	75/100
Bienestar emocional	88/100	88/100	100/100
Funcionamiento social	100/100	100/100	100/100
Dolor	78/100	88/100	100/100
Salud general	15/100	25/100	40/100



Se puede observar variación positiva en los valores de **funcionamiento físico, limitaciones del rol debido a la salud física, energía/fatiga, dolor y salud general**. Se realiza el cuestionario el 31/10/2022, en el inicio del tratamiento y las siguientes mediciones son 7/3/2023 y 30/7/2023, a los 4 meses y 8 meses de rehabilitación pulmonar respectivamente.

Un factor diferencial que se introduce en el transcurso de la rehabilitación respiratoria es que, **el paciente comienza con tratamiento de moduladores el 6/1/2023 TRIXACAR Elexacaftor 100 mg/ Tezacaftor 59 mg/ Ivacaftor 75 mg/ Ivacaftor 150 mg el 06/01/2023 (3 meses posterior al inicio del tratamiento kinésico)**. La combinación triple de elexacaftor, tezacaftor e ivacaftor puede administrarse a pacientes de 6 años y mayores que portan al menos 1 copia de la variante F508del o 1 copia de ciertas variantes raras.

Esta nueva terapéutica debe considerarse al momento de la anamnesis para conocer el estado general del paciente, cambios clínicos, anímicos, funcionales, etc. percibidos por el paciente y que contribuyen a la sinergia con la terapia kinésica en curso.

Paralelamente a la realización del cuestionario S-F36, se interroga al paciente acerca de los efectos percibidos desde el inicio del tratamiento con moduladores.

o Espirometrías (ANEXO 5-9)

Espirometría	11/8/2022	15/12/2022	6/3/2023	28/7/2023
VEF1	1,95 L	1,55 L	2,28 L	2,36 L
CVF	3,44 L	2,84 L	3,54 L	4,23 L
VEF1/CVF	57%	55%	64%	56%

Si bien el paciente no posee su historia clínica completa, se ha logrado recabar los datos de 4 espirometrías para el análisis de la función pulmonar objetivada y su evolución en el transcurso de un año. Los resultados correspondientes al día 11/8/2022, se considerará la espirometría inicial. Cabe destacar, que se tomarán los valores basales como referencia de cada espirometría, considerando que en la medición de los días 15/12/2022 y el 6/3/2023 no se han cumplido los criterios de reproducibilidad, por lo tanto la interpretación puede no ser fidedigna. Al observar los valores correspondientes al día 15/12/2022 (posterior a 6 semanas de tratamiento kinésico) se evidencia un deterioro del VEF1, CVF

y VEF1/CVF, consecuente a la ejecución de la espirometría en un contexto de intercurrencia respiratoria que inicia con síntomas dos días previos al estudio. Los resultados del VEF1 y CVF de los días 6/3/2023 (4 meses y medio del inicio de la rehabilitación) y los del día 28/7/2023 (8 meses del inicio de la rehabilitación), se ven mejorados, a excepción del VEF1/CVF que sufrió una disminución de un 8 % entre el 6/3/2023 y el 28/7/2023, dicha diferencia puede deberse a que el 28/7/2023, el paciente se encontraba en resolución de una intercurrencia leve que perduró una semana.

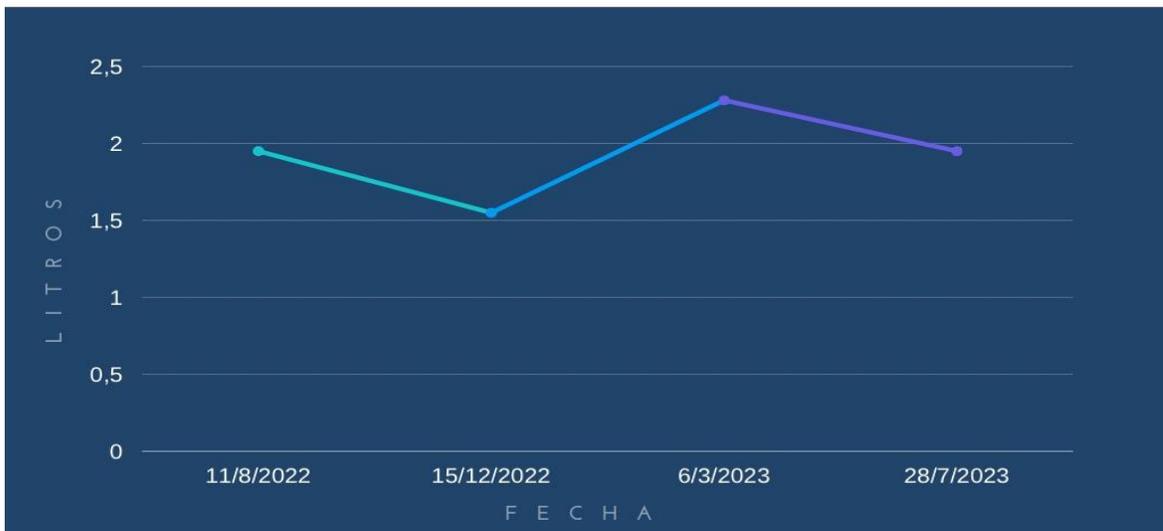
VEF1/CVF



CVF



VEF1



10. CONCLUSIÓN

Hasta hace algunos años, la FQ era una patología con incidencia casi exclusiva de la población pediátrica. La sobrevida de los pacientes con FQ, estaba pronosticada como máximo a la edad de la adolescencia, presentando un deterioro pulmonar y multiorgánico grave. Consecuentemente, la mayor parte de la bibliografía disponible está basada en poblaciones pediátricas, donde se abordan diferentes aspectos de la enfermedad. Teniendo en cuenta las diferencias entre la infancia y la adultez, queda claro que no pueden transpolarse los datos obtenidos, sobre todo en el aspecto social, calidad de vida, actividades de la vida diaria, aspecto emocional, etc. Por lo tanto, la búsqueda bibliográfica respecto a la evidencia científica, enfocada en la población adulta, es escasa y con muestras poblacionales insuficientes.

La población adulta con FQ ha aumentado en la actualidad, debido principalmente a los avances tecnológicos, con los cuales se han desarrollado diferentes fármacos para el tratamiento de la misma, la incorporación de la rehabilitación respiratoria reglada, la conformación de equipos multidisciplinarios, etc de esta forma se ha logrado modificar la evolución de esta enfermedad con resultados positivos de jerarquía. Esta nueva realidad, despierta un gran interés, que a su vez genera un gran desafío en la comunidad médica y equipos de salud, considerando que la FQ y su tratamiento, hasta el momento, eran desconocidos para los profesionales especializados en pacientes adultos. Esta situación, donde existe déficit de información, suele ser más notoria en las zonas rurales, o con poblaciones pequeñas, por falta de experiencia y complejidad sanitaria para el tratamiento de estos pacientes, que obligan el traslado hacia centros especializados; un ejemplo de dicha realidad es el caso del paciente descrito en este trabajo, se puede observar deficiencias en su tratamiento desde la infancia hasta la adultez, por la escasez de profesionales formados en rehabilitación respiratoria, fármacos, manejo de la patología, etc. Aunque asiste a sus controles trimestrales en otra ciudad, no poseía en un plan de tratamiento semanal y un seguimiento de la evolución más exhaustiva, que le permita prever el inicio de las interurrencias, el deterioro funcional y adquirir constancia en su tratamiento, motivo por el cual, el paciente decide consultar.

En este caso clínico, se describió la evaluación kinésica, plan de tratamiento, objetivos kinésicos y personales del paciente y los resultados de las mediciones realizadas durante la rehabilitación respiratoria en el transcurso de un año en un paciente masculino adulto.

La medición que se obtuvo en el transcurso del tratamiento mediante los test y estudios realizados, permite objetivar la evolución del paciente a través de las variables cuantitativas. Cabe destacar, que los valores espirométricos comparados con las mediciones de test de marcha de 6 minutos y cuestionario S-F36 no son congruentes, se observa que la función pulmonar (VEF1, CVF y VEF1/CVF) varía entre obstrucción severa y obstrucción ligeramente severa, en contraste con el aumento en la distancia recorrida en el test de 6 minutos y le mejoría en los valores del cuestionario de calidad de vida S-F36.

No obstante el cumplimiento de los objetivos planteados por el paciente, su perspectiva respecto a la calidad de vida, su función laboral, etc con la incorporación de la rehabilitación respiratoria y lo moduladores, resulta ser información de relevancia en la población adulta que presenta dicha enfermedad. El paciente manifiesta una disminución en la cantidad de secreciones, y modificación de la calidad de las mismas, facilitando así la higiene bronquial, disminuyendo la frecuencia y gravedad de las interurrencias respiratorias respecto a las ocurridas hace un año atrás, con una evolución más breve y una precoz reincorporación a las actividades laborales y de la vida diaria. Con el hábito del ejercicio semanal, el paciente percibe mayor facilidad para realizar las actividades laborales en el campo con disminución de la disnea y aumento de la fuerza muscular; otro aspecto marcado es la disminución de los dolores corporales previos, que se traduce en motivación para la adherencia al tratamiento y una mejoría franca de la vida social, el aspecto emocional y la calidad de vida en general.

Es decir que, evaluar al paciente adulto con una visión integral, resulta de suma importancia para avanzar en el conocimiento de las particularidades de esta población con FQ. Esto nos permite cambiar en enfoque del abordaje, para abarcar las esferas que conforman una realidad actual diferente a la que se conocía hasta el momento.

Aunque se evidencian avances importantes en el tratamiento esta enfermedad, es importante dar voz a los adultos que viven con FQ y producir evidencias que busquen una atención individualizada y calificada, enfocada en las necesidades reales de esta población.

11. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1) Klgo. Mg. Iván Rodríguez^{1,3}, Klgo. Ricardo Arriagada², Dra. Claudia Fuentes. Aspectos fisiopatológicos de la rehabilitación respiratoria en fibrosis quística. [Internet] 2012. [citado 15 de agosto de 2023]. Disponible en: <http://www.neumologia-pediatria.cl>.; p.51-57.
- 2) Meyer R, Francisco MM, Moscoso G, Parra G, Pavez D, Eugenia Pérez M, et al. Consenso chileno para la atención integral de niños y [Internet]. Scielo.cl. 2020 [citado 22 de mayo de 2023]. Disponible en: <https://www.scielo.cl/pdf/rcher/v36n4/0717-7348-rcher-36-04-0268.pdf>
- 3) Karpenko L, Ingrid W, Lic D, Llano C, Pérez S, Daiana, et al. Evaluación nutricional y fuerza muscular medida por dinamometría en pacientes con fibrosis quística en un centro de adultos [Internet]. Org.ar. [citado 18 de agosto de 2023]. Disponible en: <http://www.scielo.org.ar/pdf/diaeta/v39n176/1852-7337-diaeta-39-176-24.pdf>
- 4) Karpenko L, Ingrid W, Lic D, Llano C, Pérez S, Daiana, et al. Evaluación nutricional y fuerza muscular medida por dinamometría en pacientes con fibrosis quística en un centro de adultos [Internet]. Org.ar. [citado 18 de agosto de 2023]. Disponible en: <http://www.scielo.org.ar/pdf/diaeta/v39n176/1852-7337-diaeta-39-176-24.pdf>
- 5) De la Hoz D, Villamil Osorio M, Restrepo-Gualteros SM. Moduladores CFTR (cystic fibrosis transmembrane conductance regulator): presente y futuro en la terapia de fibrosis quística. Revisión. Arch Argent Pediatr [Internet]. 2019 [citado 15 de marzo de 2023];117(2):e131-6. Disponible en: http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0325-00752019000200016
- 6) Comité de Neumonología. Guía de diagnóstico y tratamiento de pacientes con Fibrosis Quística. Actualización. Arch Argent Pediatr [Internet]. 2014;112(3):291-2. Disponible en: <http://www.scielo.org.ar/pdf/aap/v112n3/v112n3a22.pdf>
- 7) Dra. Hortensia Barrientos Pediatra especialista en enfermedades respiratorias. FUNCIÓN PULMONAR FUNCIÓN PULMONAR EN FIBROSIS QUÍSTICA LUNG FUNCTION IN CYSTIC FIBROSIS [Internet]. 2022 [citado 3 de primavera de 2023]. Disponible en: <http://file:///C:/Users/mvale/Downloads/3.pdf>
- 8) De la Hoz D, Villamil Osorio M, Restrepo-Gualteros SM. Moduladores CFTR (cystic fibrosis transmembrane conductance regulator): presente y futuro en la terapia de fibrosis quística. Revisión. Arch Argent Pediatr [Internet]. 2019 [citado 15 de marzo de 2023];117(2):e131-6. Disponible en: http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0325-00752019000200016
- 9) Karpenko L, Ingrid W, Lic D, Llano C, Pérez S, Daiana, et al. Evaluación nutricional y fuerza muscular medida por dinamometría en pacientes con fibrosis quística en un centro de adultos [Internet]. Org.ar. [citado 18 de agosto de 2023]. Disponible en: <http://www.scielo.org.ar/pdf/diaeta/v39n176/1852-7337-diaeta-39-176-24.pdf>
- 10) Comité Nacional de Neumonología, Comité Nacional de Nutrición, Comité Nacional de Gastroenterología, Grupo de Trabajo de Kinesiología. Guía de

- diagnóstico y tratamiento de pacientes con fibrosis quística. Actualización Comité Nacional de Neumonología, Comité Nacional de Nutrición, Comité Nacional de Gastroenterología y Grupo de Trabajo de Kinesiología. Arch Argent Pediatr [Internet]. 2021;119(1):s17-35. Disponible en: https://www.sap.org.ar/uploads/consensos/consensos_guia-de-diagnostico-y-tratamiento-de-pacientes-con-fibrosis-quistica-actualizacion-114.pdf
- 11) Cordeiro SM, Jesus MCP de, Tavares RE, Oliveira DM de, Merighi MAB. Experience of adults with cystic fibrosis: a perspective based on social phenomenology. Rev Bras Enferm [Internet]. 2018 [citado 26 de mayo de 2023];71(6):2891-8. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30517390/>
 - 12) Karpenko L, Ingrid W, Lic D, Llano C, Pérez S, Daiana, et al. Evaluación nutricional y fuerza muscular medida por dinamometría en pacientes con fibrosis quística en un centro de adultos [Internet]. Org.ar. [citado 18 de agosto de 2023]. Disponible en: <http://www.scielo.org.ar/pdf/diaeta/v39n176/1852-7337-diaeta-39-176-24.pdf>
 - 13) De la Hoz D, Villamil Osorio M, Restrepo-Gualteros SM. Moduladores CFTR (cystic fibrosis transmembrane conductance regulator): presente y futuro en la terapia de fibrosis quística. Revisión. Arch Argent Pediatr [Internet]. 2019 [citado 15 de marzo de 2023];117(2):e131-6. Disponible en: http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0325-00752019000200016
 - 14) Couto VF, Oliveira TB de. Fisioterapia Respiratória em Pacientes com Fibrose Cística. REVISA [Internet]. 2020 [citado 10 de enero de 2023];9(4):698-708. Disponible en: <http://revistafacesa.senaaires.com.br/index.php/revisa/article/view/640/544>
 - 15) Karpenko L, Ingrid W, Lic D, Llano C, Pérez S, Daiana, et al. Evaluación nutricional y fuerza muscular medida por dinamometría en pacientes con fibrosis quística en un centro de adultos [Internet]. Org.ar. [citado 18 de agosto de 2023]. Disponible en: <http://www.scielo.org.ar/pdf/diaeta/v39n176/1852-7337-diaeta-39-176-24.pdf>
 - 16) Karpenko L, Ingrid W, Lic D, Llano C, Pérez S, Daiana, et al. Evaluación nutricional y fuerza muscular medida por dinamometría en pacientes con fibrosis quística en un centro de adultos [Internet]. Org.ar. [citado 18 de agosto de 2023]. Disponible en: <http://www.scielo.org.ar/pdf/diaeta/v39n176/1852-7337-diaeta-39-176-24.pdf>
 - 17) Couto VF, Oliveira TB de. Fisioterapia Respiratória em Pacientes com Fibrose Cística. REVISA [Internet]. 2020 [citado 10 de enero de 2023];9(4):698-708. Disponible en: <http://revistafacesa.senaaires.com.br/index.php/revisa/article/view/640/544>
 - 18) De la Hoz D, Villamil Osorio M, Restrepo-Gualteros SM. Moduladores CFTR (cystic fibrosis transmembrane conductance regulator): presente y futuro en la terapia de fibrosis quística. Revisión. Arch Argent Pediatr [Internet]. 2019 [citado 15 de marzo de 2023];117(2):e131-6. Disponible en: http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0325-00752019000200016
 - 19) Couto VF, Oliveira TB de. Fisioterapia Respiratória em Pacientes com Fibrose Cística. REVISA [Internet]. 2020 [citado 10 de enero de 2023];9(4):698-708.

- Disponible en:
<http://revistafacesa.senaaires.com.br/index.php/revisa/article/view/640/544>
- 20) Couto VF, Oliveira TB de. Fisioterapia Respiratória em Pacientes com Fibrose Cística. REVISIA [Internet]. 2020 [citado 10 de enero de 2023];9(4):698-708. Disponible en:
<http://revistafacesa.senaaires.com.br/index.php/revisa/article/view/640/544>
- 21) Couto VF, Oliveira TB de. Fisioterapia Respiratória em Pacientes com Fibrose Cística. REVISIA [Internet]. 2020 [citado 10 de enero de 2023];9(4):698-708. Disponible en:
<http://revistafacesa.senaaires.com.br/index.php/revisa/article/view/640/544>
- 22) Dra. Karina Tirado DMV. DETERMINACIÓN DE DISTANCIA RECORRIDA Y VARIACIÓN DE PARÁMETROS RESPIRATORIOS Y CARDIOVASCULARES, ANTES Y DESPUÉS DE LA PRUEBA DE CAMINATA DE 6 MINUTOS, EN NATIVOS Y RESIDENTES PERMANENTES DE ALTURA CLÍNICAMENTE SANOS [Internet]. Org.bo. 2014 [citado 29 de mayo de 2023]. Disponible en:
http://www.scielo.org/bo/pdf/rmcmlp/v20n1/v20n1_a02.pdf
- 23) Dra. Karina Tirado DMV. DETERMINACIÓN DE DISTANCIA RECORRIDA Y VARIACIÓN DE PARÁMETROS RESPIRATORIOS Y CARDIOVASCULARES, ANTES Y DESPUÉS DE LA PRUEBA DE CAMINATA DE 6 MINUTOS, EN NATIVOS Y RESIDENTES PERMANENTES DE ALTURA CLÍNICAMENTE SANOS [Internet]. Org.bo. 2014 [citado 29 de mayo de 2023]. Disponible en:
http://www.scielo.org/bo/pdf/rmcmlp/v20n1/v20n1_a02.pdf
- 24) Couto VF, Oliveira TB de. Fisioterapia Respiratória em Pacientes com Fibrose Cística. REVISIA [Internet]. 2020 [citado 10 de enero de 2023];9(4):698-708. Disponible en:
<http://revistafacesa.senaaires.com.br/index.php/revisa/article/view/640/544>
- 25) Meyer R, Francisco MM, Moscoso G, Parra G, Pavez D, Eugenia Pérez M, et al. Consenso chileno para la atención integral de niños y [Internet]. Scielo.cl. 2020 [citado 22 de mayo de 2023]. Disponible en:
<https://www.scielo.cl/pdf/rcher/v36n4/0717-7348-rcher-36-04-0268.pdf>
- 26) Echeveste J, Fernández-Velilla M, Torres MI, Pardo M, Berrocal T, Martín-Hervás C. Enfermedades quísticas del pulmón: hallazgos en la tomografía computarizada de alta resolución. Arch Bronconeumol [Internet]. 2005;41(1):42-9. Disponible en:
<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0300289605747049>
- 27) Rojas MX, Dennis RJ. Valores de referencia para parámetros de espirometría en la población adulta residente en Bogotá, D. C., Colombia. Biomedica [Internet]. 2010 [citado 17 de julio de 2023];30(1):82. Disponible en:
http://www.scielo.org/co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0120-41572010000100011
- 28) c. MG, W. TB, t. GB, s. IC, G. JC, n. MG, et al. Espirometría: Manual de procedimientos. SERChile [Internet]. Scielo.cl. [citado 17 de julio de 2023]. Disponible en:
<https://www.scielo.cl/pdf/rcher/v34n3/0717-7348-rcher-34-03-0171.pdf>

- 29) Meyer R, Francisco MM, Moscoso G, Parra G, Pavez D, Eugenia Pérez M, et al. Consenso chileno para la atención integral de niños y [Internet]. Scielo.cl. 2020 [citado 22 de mayo de 2023]. Disponible en: <https://www.scielo.cl/pdf/rcher/v36n4/0717-7348-rcher-36-04-0268.pdf>
- 30) De la Hoz D, Villamil Osorio M, Restrepo-Gualteros SM. Moduladores CFTR (cystic fibrosis transmembrane conductance regulator): presente y futuro en la terapia de fibrosis quística. Revisión. Arch Argent Pediatr [Internet]. 2019 [citado 15 de marzo de 2023];117(2):e131-6. Disponible en: http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0325-00752019000200016
- 31) Vilagut G, Ferrer M, Rajmil L, Rebollo P, Permanyer-Miralda G, Quintana JM, et al. El Cuestionario de Salud SF-36 español: una década de experiencia y nuevos desarrollos. Gac Sanit [Internet]. 2005 [citado 21 de junio de 2023];19(2):135-50. Disponible en: https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0213-91112005000200007
- 32) Antaviana C. Institut Hospital del Mar d'Investigacions Mèdiques - IMIM [Internet]. IMIM Institut Hospital del Mar d'Investigacions Mèdiques. [citado 28 de junio de 2023]. Disponible en: <http://www.imim.es>
- 33) Augusto C, Correa R. Terapia respiratoria en el cuidado de la vía aérea [Internet]. Edu.co. [citado 18 de agosto de 2023]. Disponible en: <https://libros.usc.edu.co/index.php/usc/catalog/download/279/394/5976?inline=1>
- 34) Couto VF, Oliveira TB de. Fisioterapia Respiratória em Pacientes com Fibrose Cística. REVISA [Internet]. 2020 [citado 10 de enero de 2023];9(4):698-708. Disponible en: <http://revistafacessa.senaaires.com.br/index.php/revisa/article/view/640/544>
- 35) A. DZ, P. GT, L. y. VC. Indicaciones de rehabilitación respiratoria en niños y adolescentes con enfermedades respiratorias crónicas [Internet]. Scielo.cl. 2022 [citado 17 de mayo de 2023]. Disponible en: <https://www.scielo.cl/pdf/rcher/v38n1/0717-7348-rcher-38-01-0026.pdf>
- 36) Karpenko L, Ingrid W, Lic D, Llano C, Pérez S, Daiana, et al. Evaluación nutricional y fuerza muscular medida por dinamometría en pacientes con fibrosis quística en un centro de adultos [Internet]. Org.ar. [citado 18 de agosto de 2023]. Disponible en: <http://www.scielo.org.ar/pdf/diaeta/v39n176/1852-7337-diaeta-39-176-24.pdf>
- 37) Karpenko L, Ingrid W, Lic D, Llano C, Pérez S, Daiana, et al. Evaluación nutricional y fuerza muscular medida por dinamometría en pacientes con fibrosis quística en un centro de adultos [Internet]. Org.ar. [citado 18 de agosto de 2023]. Disponible en: <http://www.scielo.org.ar/pdf/diaeta/v39n176/1852-7337-diaeta-39-176-24.pdf>
- 38) De la Hoz D, Villamil Osorio M, Restrepo-Gualteros SM. Moduladores CFTR (cystic fibrosis transmembrane conductance regulator): presente y futuro en la terapia de fibrosis quística. Revisión. Arch Argent Pediatr [Internet]. 2019 [citado 15 de marzo de 2023];117(2):e131-6. Disponible en: http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0325-00752019000200016
- 39)

12. ANEXOS

ANEXO 1: Cuestionario S-F36, calidad de vida



CUESTIONARIO DE SALUD SF-36

Marque una sola respuesta:

1. En general, usted diría que su salud es:

- Excelente
- Muy buena
- Buena
- Regular
- Mala

2. ¿Cómo diría que es su salud actual, comparada con la de hace un año?

- Mucho mejor ahora que hace un año
- Algo mejor ahora que hace un año
- Más o menos igual que hace un año
- Algo peor ahora que hace un año
- Mucho peor ahora que hace un año

Las siguientes preguntas se refieren a actividades o cosas que usted podría hacer en un día normal

3. Su salud actual, ¿le limita para hacer esfuerzos intensos, tales como correr, levantar objetos pesados, o participar en deportes agotadores?

- Sí, me limita mucho
- Sí, me limita un poco
- No, no me limita nada

4. Su salud actual, ¿le limita para hacer esfuerzos moderados, como mover una mesa, pasar la aspiradora, jugar a los bolos o caminar más de una hora?

- Sí, me limita mucho
- Sí, me limita un poco
- No, no me limita nada

5. Su salud actual, ¿le limita para coger o llevar la bolsa de la compra?

- Sí, me limita mucho**
- Sí, me limita un poco**
- No, no me limita nada**

6. Su salud actual, ¿le limita para subir varios pisos por la escalera?

- Sí, me limita mucho**
- Sí, me limita un poco**
- No, no me limita nada**

7. Su salud actual, ¿le limita para subir un solo piso por la escalera?

- Sí, me limita mucho**
- Sí, me limita un poco**
- No, no me limita nada**

8. Su salud actual, ¿le limita para agacharse o arrodillarse?

- Sí, me limita mucho**
- Sí, me limita un poco**
- No, no me limita nada**

9. Su salud actual, ¿le limita para caminar un kilómetro o más?

- Sí, me limita mucho**
- Sí, me limita un poco**
- No, no me limita nada**

10. Su salud actual, ¿le limita para caminar varias manzanas (varios centenares de metros)?

- Sí, me limita mucho**
- Sí, me limita un poco**
- No, no me limita nada**

11. Su salud actual, ¿le limita para caminar una sola manzana (unos 100 metros)?

- Sí, me limita mucho**
- Sí, me limita un poco**
- No, no me limita nada**

12. Su salud actual, ¿le limita para bañarse o vestirse por sí mismo?

- Sí, me limita mucho**
- Sí, me limita un poco**
- No, no me limita nada**

Las siguientes preguntas se refieren a problemas en su trabajo o en sus actividades diarias

13. Durante las últimas 4 semanas, ¿tuvo que reducir el tiempo dedicado al trabajo o a sus actividades cotidianas a causa de su salud física?

- Sí**
- No**

14. Durante las últimas 4 semanas, ¿hizo menos de lo que hubiera querido hacer, a causa de su salud física?

- Sí**
- No**

15. Durante las últimas 4 semanas, ¿tuvo que dejar de hacer algunas tareas en su trabajo o en sus actividades cotidianas, a causa de su salud física?

- Sí**
- No**

16. Durante las últimas 4 semanas, ¿tuvo dificultad para hacer su trabajo o sus actividades cotidianas (por ejemplo, le costó más de lo normal), a causa de su salud física?

- Sí**
- No**

17. Durante las últimas 4 semanas, ¿tuvo que reducir el tiempo dedicado al trabajo o a sus actividades cotidianas a causa de algún problema emocional (como estar triste, deprimido, o nervioso)?

- Sí**
- No**

18. Durante las últimas 4 semanas, ¿hizo menos de lo que hubiera querido hacer a causa de algún problema emocional (como estar triste, deprimido, o nervioso)?

- Sí**
- No**

19. Durante las últimas 4 semanas, ¿no hizo su trabajo o sus actividades cotidianas tan cuidadosamente como de costumbre, a causa de algún problema emocional (como estar triste, deprimido, o nervioso)?

- Sí**
- No**

20. Durante las últimas 4 semanas, ¿hasta qué punto su salud física o los problemas emocionales han dificultado sus actividades sociales habituales con la familia, los amigos, los vecinos u otras personas?

- Nada**
- Un poco**
- Regular**
- Bastante**
- Mucho**

21. ¿Tuvo dolor en alguna parte del cuerpo durante las 4 últimas semanas?

- No, ninguno**
- Sí, muy poco**
- Sí, un poco**
- Sí, moderado**
- Sí, mucho**
- Sí, muchísimo**

22. Durante las últimas 4 semanas, ¿hasta qué punto el dolor le ha dificultado su trabajo habitual (incluido el trabajo fuera de casa y las tareas domésticas)?

- Nada**
- Un poco**
- Regular**
- Bastante**
- Mucho**

Las siguientes preguntas se refieren a cómo se ha sentido y como le han ido las cosas durante las 4 últimas semanas. En cada pregunta, responda lo que se parezca más a cómo se ha sentido usted.

23. Durante las 4 últimas semanas, ¿Cuánto tiempo se sintió lleno de vitalidad?

- Siempre
- Casi siempre
- Muchas veces
- Algunas veces
- Sólo alguna vez
- Nunca

24. Durante las 4 últimas semanas, ¿Cuánto tiempo estuvo muy nervioso?

- Siempre
- Casi siempre
- Muchas veces
- Algunas veces
- Sólo alguna vez
- Nunca

25. Durante las 4 últimas semanas, ¿Cuánto tiempo se sintió tan bajo de moral que nada podía animarle?

- Siempre
- Casi siempre
- Muchas veces
- Algunas veces
- Sólo alguna vez
- Nunca

26. Durante las 4 últimas semanas, ¿Cuánto tiempo se sintió calmado y tranquilo?

- Siempre
- Casi siempre
- Muchas veces
- Algunas veces
- Sólo alguna vez
- Nunca

27. Durante las 4 últimas semanas, ¿Cuánto tiempo tuvo mucha energía?

- Siempre
- Casi siempre
- Muchas veces
- Algunas veces
- Sólo alguna vez
- Nunca

28. Durante las 4 últimas semanas, ¿Cuánto tiempo se sintió desanimado y triste?

- Siempre
- Casi siempre
- Muchas veces
- Algunas veces
- Sólo alguna vez
- Nunca

29. Durante las 4 últimas semanas, ¿Cuánto tiempo se sintió agotado?

- Siempre
- Casi siempre
- Muchas veces
- Algunas veces
- Sólo alguna vez
- Nunca

30. Durante las 4 últimas semanas, ¿Cuánto tiempo se sintió feliz?

- Siempre
- Casi siempre
- Muchas veces
- Algunas veces
- Sólo alguna vez
- Nunca

31. Durante las 4 últimas semanas, ¿Cuánto tiempo se sintió cansado?

- Siempre
- Casi siempre
- Muchas veces
- Algunas veces
- Sólo alguna vez
- Nunca

32. Durante las 4 últimas semanas, ¿con qué frecuencia la salud física o los problemas emocionales le han dificultado sus actividades sociales (como visitar a amigos o familiares)?

- Siempre
- Casi siempre
- Muchas veces
- Algunas veces
- Sólo alguna vez
- Nunca

Por favor, diga si le parece cierta o falsa cada una de las siguientes frases

33. Creo que me pongo enfermo más fácilmente que otras personas

- Totalmente cierta
- Bastante cierta
- No lo sé
- Bastante falsa
- Totalmente falsa

34. Estoy tan sano como cualquiera

- Totalmente cierta
- Bastante cierta
- No lo sé
- Bastante falsa
- Totalmente falsa



CUESTIONARIO
DE SALUD SF-36

35. Creo que mi salud va a empeorar

- Totalmente cierta**
- Bastante cierta**
- No lo sé**
- Bastante falsa**
- Totalmente falsa**

36. Mi salud es excelente

- Totalmente cierta**
- Bastante cierta**
- No lo sé**
- Bastante falsa**
- Totalmente falsa**

El cuestionario de salud SF-36 está compuesto por 36 ítems que pretenden recoger todos los aspectos relevantes para caracterizar la salud de un individuo. Con estas preguntas se trata de cubrir, al menos, 8 aspectos o dimensiones: Función Física, Rol Físico; Dolor Corporal; Salud General; Vitalidad; Función Social; Rol Emocional y Salud Mental. Para cada una de estas dimensiones se pueden computar escalas de puntuación, fácilmente interpretables, caracterizadas todas ellas por encontrarse ordenadas, de tal suerte que cuanto mayor es el valor obtenido mejor es el estado de salud.

ANEXO 2: Test de marcha de 6 minutos fecha: 31/10/2022

Prueba de seis minutos marcha - 6MWT Hoja 1

Nombre		Fecha <u>31/10/22</u>	
Sexo (H/M) <u>M</u>	Edad (años) <u>28</u>	Peso (Kg) <u>64kg</u>	Talla (m)
Diagnóstico <u>FA</u>		Examinador <u>Lina Valentina</u>	
Medicación (incluir dosis y horario)			

6MWT N°1 30 metros	SaO2 (sentado, en reposo aire ambiente(%)) <u>95%</u>
Valores basales	Oxígeno suplement. (lpm) <u>-</u>
SaO2 <u>95</u> (%)	SaO2 (con oxígeno suplement.(%)) <u>-</u>
FC <u>74</u> (ppm)	Incentivo
Disnea <u>0</u> (Borg)	min 1 "Lo está haciendo muy bien, faltan 5 minutos"
Fatiga EEII <u>-</u> (Borg)	min 2 "Perfecto, continúe así, faltan 4 minutos"
Vueltas Metros Tiempo SaO2 FC	min 3 "Está en la mitad del tiempo de la prueba, lo está haciendo muy bien"
1 30 1'19" <u>91%</u> <u>99</u>	min 4 "Perfecto, continúe así, faltan dos minutos"
2 60 44" <u>88%</u> <u>113</u>	min 5 "Lo está haciendo muy bien, falta un minuto"
3 90 1'20" <u>90%</u> <u>115</u>	min 6 "Quince segundos antes de finalizar: "deberá detenerse cuando se lo indique" Al minuto 6: "pare, la prueba ha finalizado"
4 120 1'30" <u>90%</u> <u>115</u>	
5 150 1'52" <u>90%</u> <u>110</u>	
6 180 2'04" <u>90%</u> <u>110</u>	
7 210 2'22" <u>90%</u> <u>112</u>	
8 240 2'35" <u>90%</u> <u>112</u>	
9 270 2'49" <u>90%</u> <u>112</u>	
10 300 3'05" <u>90%</u> <u>112</u>	
11 330 3'20" <u>90%</u> <u>112</u>	
12 360 3'22" <u>90%</u> <u>112</u>	
13 390 3'46" <u>90%</u> <u>112</u>	
14 420 4' <u>90%</u> <u>112</u>	
15 450 4'12" <u>90%</u> <u>112</u>	
16 480 4'28" <u>90%</u> <u>112</u>	
17 510 4'47" <u>90%</u> <u>112</u>	
18 540 5' <u>90%</u> <u>112</u>	
19 570 5'12" <u>90%</u> <u>112</u>	
20 600 5'25" <u>90%</u> <u>112</u>	
Valores finales 6MWT	
SaO2 <u>92%</u> (%)	
FC <u>105</u> (ppm)	
Disnea <u>2</u> (Borg)	
Fatiga EEII <u>-</u> (Borg)	
Distancia total caminada <u>660</u> (m)	
N° paradas <u>-</u>	
Tiempo total paradas <u>-</u> (min)	

Total = 22 vueltas .

Observaciones

ANEXO 3: Test de marcha de 6 minutos fecha: 7/12/2022

Prueba de seis minutos marcha - 6MWT Hoja 1

Nombre		Fecha 7/12/22	
Sexo (H/M) M	Edad (años) 28	Peso (Kg) 67	Talla (m)
Diagnóstico FA		Examinador Lina Valentina	
Medicación (incluir dosis y horario)			

6MWT N°1 30 metros				
Valores basales				
SaO2	95%	(%)		
FC	88	(ppm)		
Dínea	0	(Borg)		
Fatiga EEII	-	(Borg)		
Vueltas	Metros	Tiempo	SaO2	FC
1	30	12"		
2	60	26"	94%	95
3	90	40"		
4	120	53"		
5	150	1'06"		
6	180	1'18"	90%	110
7	210	1'32"		
8	240	1'45"		
9	270	1'57"		
10	300	2'11"	88%	115
11	330	2'24"		
12	360	2'36"		
13	390	2'48"		
14	420	3'01"	89%	123
15	450	3'14"		
16	480	3'27"		
17	510	3'39"		
18	540	3'53"	90%	110
19	570	4'05"		
20	600	4'18"		

SaO2 (sentado, en reposo aire ambiente(%)) 95%	
Oxígeno suplement. (lpm) -	
SaO2 (con oxígeno suplement.(%)) -	
Incentivo	
min 1	"Lo está haciendo muy bien, faltan 5 minutos"
min 2	"Perfecto, continúe así, faltan 4 minutos"
min 3	"Está en la mitad del tiempo de la prueba, lo está haciendo muy bien"
min 4	"Perfecto, continúe así, faltan dos minutos"
min 5	"Lo está haciendo muy bien, falta un minuto"
min 6	Quince segundos antes de finalizar: "deberá detenerse cuando se lo indique" Al minuto 6: "pare, la prueba ha finalizado"

Valores finales 6MWT			
SaO2	90	(%)	
FC	115	(ppm)	
Dínea	1	(Borg)	
Fatiga EEII	-	(Borg)	
Distancia total caminada		840	(m)
N° paradas		-	-
Tiempo total paradas		-	(min)

Vuelta	Tiempo	SaO2	FC
28	6'	90%	115

Observaciones Realiza 220 mts más que el test del 31/11/22.

ANEXO 4: Test de marcha de 6 minutos fecha: 01/06/2023

Prueba de seis minutos marcha - 6MWT Hoja 1

Nombre		Fecha 1/6/23	
Sexo (H/M) M	Edad (años) 29	Peso (Kg)	Talla (m)
Diagnóstico FQ		Examinador	
Medicación (incluir dosis y horario)			

6MWT N°1 30 metros				
Valores basales				
SaO2	94	(%)		
FC	94	(ppm)		
Dínea	0	(Borg)		
Fatiga EEII	-	(Borg)		
Vueltas	Metros	Tiempo	SaO2	FC
1	30	12"		
2	60	24"		
3	90	35"		
4	120	47"		
5	150	1' 1"	95%	116
6	180	1' 12"		
7	210	1' 24"		
8	240	1' 33"		
9	270	1' 49"		
10	300	2' 1"	91%	107
11	330	2' 14"		
12	360	2' 25"		
13	390	2' 38"		
14	420	2' 50"		
15	450	3' 3"	91%	131
16	480	3' 16"		
17	510	3' 27"		
18	540	3' 40"		
19	570	3' 52"		
20	600	4' 4"	92%	130

Valores finales 6MWT	
SaO2	92% (92%)
FC	102 (ppm)
Dínea	1 (Borg)
Fatiga EEII	- (Borg)
Distancia total caminada	870 (m)
N° paradas	-
Tiempo total paradas	- (min)

SaO2 (sentado, en reposo aire ambiente(%))	
Oxígeno suplement. (lpm)	-
SaO2 (con oxígeno suplement.(%))	
Incentivo	
min 1	"Lo está haciendo muy bien, faltan 5 minutos"
min 2	"Perfecto, continúe así, faltan 4 minutos"
min 3	"Está en la mitad del tiempo de la prueba, lo está haciendo muy bien"
min 4	"Perfecto, continúe así, faltan dos minutos"
min 5	"Lo está haciendo muy bien, falta un minuto"
min 6	Quince segundos antes de finalizar: "deberá detenerse cuando se lo indique" Al minuto 6: "pare, la prueba ha finalizado"

Vuelta	Tiempo	SaO2	FC
29	5' 54"	92%	102

Observaciones + 30 metros (que el test del 7/12/2022)
Mejora signos vitales (SaO2 y FC)

ANEXO 5: Espirometría del día 11/8/2022

CENTRO FQ ADULTO HOSPITAL R ROSS LA PLATA

ID:
Nombre: 28 años 8 meses **Fecha de naci...** 22/11/1993 **Fecha del exam...** 11/08/2022 08:30
Edad: 180 cm **Peso:** 67 kg **BMI:** 20,7
Sexo: Hombre **Origen étnico:** Hispano **Factor:** 100
Fumador: No se especifica **Disnea:** 0

Tenga en cuenta que: Los datos y gráficos de espirometría se basan en los mejores valores individuales o en una curva compuesta

Resumen de las mejores pruebas forzadas

	FEV1	FVC	PEF	FEV1/FVC	Calidad	VAR	Hora	Fecha
Basal+	1,95	3,44	6,18	57%	-	-	-	-
Post1+	2,03	3,49	6,62	58%	-	-	-	-

Criterios de ATS/ERS [2005]: Criterios cumplidos.
Criterios de ATS/ERS [2005]: Criterios cumplidos.

Índices seleccionados de los mejores soplos

Índice	Basal	%Prev	ZScr	Post1	%Prev	% Cambi	ZScr	[Mín.	Prev	Máx.]
FEV1	1,95 l	41%	-5,7	2,03 l	43%	4%	-5,6	3,92 l	4,70 l	5,49 l
FVC	3,44 l	61%	-3,8	3,49 l	62%	1%	-3,8	4,69 l	5,62 l	6,55 l
PEF	6,18 l/s	57%	-2,8	6,62 l/s	61%	7%	-2,5	8,07 l/s	10,79 l/s	13,52 l/s
FEV1/FVC	57%	68%	-4,9	58%	69%	3%	-4,7	75%	84%	93%
FEF25	2,69 l/s			3,06 l/s		14%				
FEF50	1,03 l/s			1,13 l/s		10%				
FEF75	0,35 l/s			0,32 l/s		-9%				
FEF25-75	0,84 l/s	17%	-3,9	0,87 l/s	17%	4%	-3,9	3,27 l/s	5,03 l/s	6,80 l/s
Edad pulmonar	58 años									

Interpretación: (ATS)
 Basal: Obstrucción severa
 Post1: Obstrucción severa

Origen previsto: EE. UU. - Xiaobin Wang (1993) 6-7 años, John L Hankinson (1999) 8-80 años
 Resultados a BTPS.

Mejor gráfico de volumen de flujo

Flujo (l/s)

Volumen (l)

Legend: Predicto (dotted), Valor inicial (solid), Post1 (dashed)

Mejor gráfico de tiempo y volumen

Volumen (l)

Hora (s)

Legend: Predicto (dotted), Valor inicial (solid), Post1 (dashed)

Técnico:

Médico:

ESQUEL BARAN
 Especialista Universitario
 Neumología
 M.P. 114.800

CareFusion Página 1 / 1

ANEXO 6: Espirometría del día 15/12/2022

CENTRO FQ ADULTO HOSPITAL R ROSS LA PLATA

ID:
Nombre:
Edad: 29 años 0 meses **Fecha de naciml...:** 22/11/1993 **Fecha del exam...:** 15/12/2022 00:04
Altura: 180 cm **Peso:** 65 kg **BMI:** 20,1
Sexo: Hombre **Origen étnico:** Hispano **Factor:** 100
Fumador: No se especifica **Disnea:** 0

Tenga en cuenta que: Los datos y gráficos de espirometría se basan en los mejores valores individuales o en una curva compuesta

Resumen de las mejores pruebas forzadas

	FEV1	FVC	PEF	FEV1/FVC	Calidad	VAR	Hora	Fecha
Basal+	1,55	2,84	5,15	55%	-			

*Criterios de ATS/ERS (2005): Criterios no cumplidos.
 Número insuficiente de pruebas forzadas buenas; se necesitan 3 o más.*

Clave: * mejor predeterminado, + mejor manual, ! mejor individual

Índices seleccionados de los mejores soplos

Índice	Basal	%Prev	ZScr	Post1	%Prev	% Cambi	ZScr	[Min. Prev Máx.]
FEV1	1,55 l	33%	-6,5					3,89 l 4,68 l 5,46 l
FVC	2,84 l	51%	-4,9					4,67 l 5,60 l 6,53 l
PEF	5,15 l/s	48%	-3,4					8,06 l/s 10,79 l/s 13,51 l/s
FEV1/FVC	55%	65%	-5,3					75% 84% 93%
FEF25	1,76 l/s							
FEF50	0,81 l/s							
FEF75	0,34 l/s							
FEF25-75	0,73 l/s	15%	-4,0					3,22 l/s 4,98 l/s 6,75 l/s
Edad pulmonar	59 años							

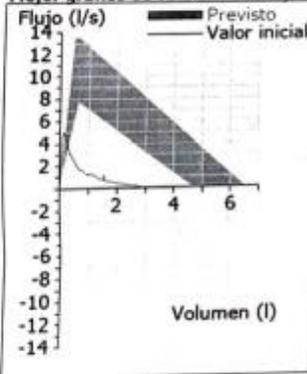
Interpretación: (ATS)

Basal: Obstrucción muy severa (Los criterios de reproducibilidad no se han cumplido, por lo que puede que la interpretación no sea válida).

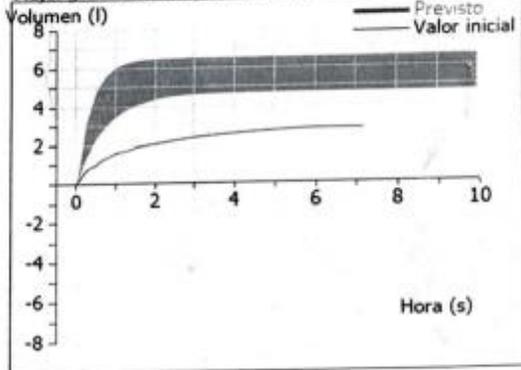
Origen previsto: EE. UU. - Xiaobin Wang (1993) 6-7 años, John L Hankinson (1999) 8-80 años

Resultados a BTPS.

Mejor gráfico de volumen de flujo



Mejor gráfico de tiempo y volumen



Técnico: _____

Médico: _____

EZEQUIEL BARAN
 Especialista Universitario
 Neumología
 M. 4.500

ANEXO 7: Espirometría del día 6/3/2023

CENTRO FQ ADULTO HOSPITAL R ROSS LA PLATA

ID:
Nombre:
Edad: 29 años 3 meses **Fecha de nacimi...:** 22/11/1993 **Fecha del exam...:** 06/03/2023 10:11
Altura: 180 cm **Peso:** 69 kg **BMI:** 21,3
Sexo: Hombre **Origen étnico:** Hispano **Factor:** 100
Fumador: No se especifica **Disnea:** 0

Tenga en cuenta que: Los datos y gráficos de espirometría se basan en los mejores valores individuales o en una curva compuesta

Resumen de las mejores pruebas forzadas

	FEV1	FVC	PEF	FEV1/FVC	Calidad	VAR	Hora	Fecha
Basal+	2,28	3,54	6,86	64%	-			

*Criterios de ATS/ERS (2005): Criterios no cumplidos.
 Número insuficiente de pruebas forzadas buenas; se necesitan 3 o más*

Índices seleccionados de los mejores soplos

Índice	Basal	%Prev	ZScr	Post1	%Prev	% Cambi	ZScr	[Min.	Prev	Máx.]
FEV1	2,28 l	49%	-5,0					3,89 l	4,68 l	5,46 l
FVC	3,54 l	63%	-3,6					4,67 l	5,60 l	6,53 l
PEF	6,86 l/s	64%	-2,4					8,06 l/s	10,79 l/s	13,51 l/s
FEV1/FVC	64%	77%	-3,5					75%	84%	93%
FEF25	4,28 l/s									
FEF50	1,49 l/s									
FEF75	0,48 l/s									
FEF25-75	1,23 l/s	25%	-3,5					3,22 l/s	4,98 l/s	6,75 l/s
Edad pulmonar	59 años									

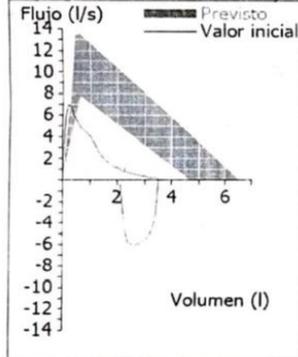
Interpretación: (ATS)

Basal: Obstrucción severa (Los criterios de reproducibilidad no se han cumplido, por lo que puede que la interpretación no sea válida).

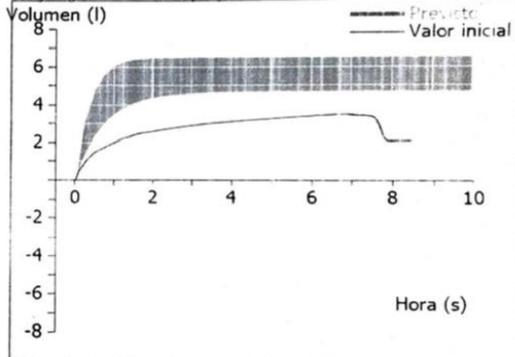
Origen previsto: EE. UU. - Xiaobin Wang (1993) 6-7 años, John L Hankinson (1999) 8-80 años

Resultados a BTPS.

Mejor gráfico de volumen de flujo



Mejor gráfico de tiempo y volumen



Técnico:

EZEQUIEL BARAN
 Especialista Universitario
 Neumología
 M.P. 114.800

Médico:

[Firma manuscrita]

ANEXO 8: Espirometría del día 28/7/23

CENTRO FQ ADULTO HOSPITAL R ROSS LA PLATA

ID: _____
 Nombre: _____
 Edad: 23 años 1 meses Fecha de nacim... 22/11/1993 Fecha del exam... 01/01/2002-00:06
 Altura: 180 cm Peso: 70 kg BMI: 21,6
 Sexo: Hombre Origen étnico: Hispano Factor: 100
 Fumador: No se especifica Disnea: 0

Tenga en cuenta que: Los datos y gráficos de espirometría se basan en los mejores valores individuales o en una curva compuesta

Resumen de las mejores pruebas forzadas

	FEV1	FVC	PEF	FEV1/FVC	Calidad
Basal+	2,36	4,23	7,16	56%	-
<i>Criterios de ATS/ERS (2005): Criterios no cumplidos.</i>					
<i>Número insuficiente de pruebas forzadas buenas; se necesitan 3 o más.</i>					
Post1+	2,36	3,99	6,99	59%	-
<i>Criterios de ATS/ERS (2005): Criterios cumplidos.</i>					

	VAR	Hora	Fecha

Índices seleccionados de los mejores soplos

Índice	Basal	%Prev	ZScr	Post1	%Prev	% Cambi	ZScr	[Min. Prev Máx.]
FEV1	2,36 l	59%	-3,4	2,36 l	59%	0%	-3,4	3,22 l 4,01 l 4,80 l
FVC	4,23 l	90%	0,8	3,99 l	85%	-6%	-1,2	3,75 l 4,68 l 5,61 l
PEF	7,16 l/s	87%	-0,6	6,99 l/s	85%	-2%	0,7	5,48 l/s 8,20 l/s 10,93 l/s
FEV1/FVC	56%	63%	-5,9	59%	67%	6%	-5,3	79% 88% 97%
FEF25	3,60 l/s			3,71 l/s		3%		
FEF50	1,14 l/s			1,19 l/s		4%		
FEF75	0,33 l/s			0,37 l/s		12%		
FEF25-75	0,90 l/s	22%	-3,0	0,95 l/s	23%	6%	-3,0	2,41 l/s 4,17 l/s 5,94 l/s
Edad pulmonar	24 años							

Interpretación: (ATS)
 Basal: Obstrucción Ligeramente Severo (Los criterios de reproducibilidad no se han cumplido, por lo que puede que la interpretación no sea válida)
 Post1: Obstrucción Ligeramente Severo

Origen previsto: EE. UU. - Xiaobin Wang (1993) 6-7 años, John L. Hankinson (1999) 8-80 años

Resultados a BTPS.

Mejor gráfico de volumen de flujo

Mejor gráfico de tiempo y volumen

Técnico: _____ Médico: _____

Baran Ezequiel
 Médico Neumólogo
 MP 114800
 Baran Ezequiel
 Médico Neumólogo