



UGR Universidad
del Gran Rosario

TESINA

presentada para acceder al título de grado de la carrera de
LICENCIATURA EN KINESIOLOGÍA Y FISIATRÍA

Título:

“Intervención kinésica paliativa en pacientes con fibrosis quística”

Autor:

Lomuto, Catalina. 39553392

Director:

Lic. Prof. Sánchez, Sebastián.

Lugar:

Rosario.

Fecha de presentación:

31/01/2024

RESUMEN:

Introducción: La fibrosis quística es una enfermedad genética de herencia autosómica recesiva asociada a la mutación del gen regulador de la conductancia transmembrana de la FQ, que se localiza en el brazo largo del cromosoma 7. Es una enfermedad multisistémica, impactando en la calidad de vida a los pacientes portadores de la enfermedad. A través del tratamiento paliativo, que incluye a los y las profesionales de la kinesioterapia, se busca mejorar la calidad de vida a estos pacientes.

Objetivo: Describir un enfoque integral de tratamiento paliativo kinésico para mejorar la calidad de vida de pacientes con fibrosis quística.

Método: Se realizó una revisión sistemática de artículos científicos disponibles en las bases de datos virtuales (SciELO, Bireme, PubMed, Biblioteca Electrónica de Ciencia y Tecnología del MinCyT, Biblioteca de UGR), donde se recopilaron artículos del 2013-2023, tomando en cuenta el accionar kinésico dentro de los cuidados paliativos para pacientes con fibrosis quística. Para una búsqueda fructuosa se utilizó palabras claves en forma de términos DeCS, MeSH y términos libres.

Resultados: Se seleccionaron siete artículos para analizar en esta investigación, que abordan cinco terapéuticas para el estadio final de esta enfermedad. Estas son las técnicas de higiene bronquial, ejercicio físico, ventilación no invasiva, oxigenoterapia y aerosolterapia. Estos documentos son revisiones bibliográficas, y cuatro de ellos carecen de información metodológica.

Conclusión: Si bien la evidencia científica es escasa, se llega a la conclusión que el paciente necesita del accionar kinésico en los cuidados paliativos a través de una rehabilitación pulmonar, acompañado de otras terapéuticas como oxigenoterapia, ventilación no invasiva y aerosolterapia que disminuyan el esfuerzo y la sintomatología del paciente, para así reducir el sufrimiento y mejorar la calidad de vida.

Palabras claves: Fibrosis Quística / Cystic Fibrosis; Calidad de vida / Quality of life; Cuidados paliativos / Palliative Care; Rehabilitación / Rehabilitation; Tratamiento kinésico / Physical Therapy Modalities.

INDICE:

I.	INTRODUCCIÓN.....	1
II.	OBJETIVOS	3
	II.a. Objetivo general:	3
	II.b. Objetivos específicos:.....	3
III.	MARCO TEÓRICO.....	4
	III.a. Fibrosis quística	4
	III.a.i. Etiopatogenia.....	4
	III.a.ii. Diagnóstico	5
	III.a.iii. Clínica.....	6
	III.a.iv. Estadio avanzado de la enfermedad	8
	III.b. Calidad de vida.....	10
	III.c. Tratamiento paliativo:	11
IV.	JUSTIFICACIÓN	21
V.	MATERIALES Y MÉTODOS.....	22
	V.a. Diagrama de flujo.....	24
VI.	RESULTADO	25
	VI.a. Cuadros de resultados	25
	VI.b. Análisis de resultados	32
VII.	DISCUSIÓN	40
VIII.	CONCLUSIÓN	42
IX.	BIBLIOGRAFÍA.....	43
X.	ANEXOS:.....	47

I. INTRODUCCIÓN

La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad genética de herencia autosómica recesiva asociada a la mutación del gen regulador de la conductancia transmembrana de la FQ (CFTR), que se localiza en el brazo largo del cromosoma 7. A causa de esto, se presenta un defecto del canal de cloro que induce una alteración de todas las células epiteliales, disminuyendo así el transporte iónico a los tejidos e induciendo a la obstrucción de las glándulas secretoras. ⁽¹⁾

Es una enfermedad multisistémica, con un compromiso predominante de la función pulmonar. La disfunción respiratoria representa aproximadamente el 80-95% de todas las muertes por esta causa, y es, además, una causa importante de morbilidad. ⁽¹⁾

Frecuentemente tiene síntomas pulmonares y gastrointestinales, además, presentan aumento de peso progresivo, retraso en el crecimiento y debilidad muscular; condiciones que comúnmente se asocian al sedentarismo y a un proceso inflamatorio crónico. La afección pulmonar ocasionada por la FQ provoca sedentarismo por la baja tolerancia al ejercicio, lo que a su vez impacta en la calidad de vida. Es decir, la función pulmonar es la que establece el estándar de salud en los pacientes con FQ, en consecuencia, su alteración limita sus actividades en intensidad y tiempo, la mala tolerancia a ambientes poco saludables que los obliga al aislamiento, que les genera ansiedad y depresión llevando al paciente a ausentismo escolar y laboral. ⁽¹⁻²⁾

Todavía sigue siendo una enfermedad sin cura, pero se ha avanzado mucho en la mejora de su tratamiento, el cual se basa en cinco pilares fundamentales como lo son el diagnóstico precoz, mantener la vía aérea libre de secreciones y libre de infección, mantener un estado nutricional óptimo y manejo en un centro especializado. ⁽³⁾

La calidad de vida individual se entiende como un estado deseado de bienestar personal compuesto por varias dimensiones centrales que están influenciadas por factores personales y ambientales. Estas dimensiones son iguales para todas las personas, pero pueden variar individualmente en la importancia y valor que se les atribuye. ⁽⁴⁾

Una persona puede tener calidad de vida (CDV) cuando sus necesidades personales están satisfechas. La CDV tiene componentes subjetivos y objetivos que se pueden medir desde un enfoque multidimensional de las ocho dimensiones siguientes: bienestar emocional, material y físico, relaciones interpersonales, desarrollo personal, autodeterminación, inclusión social y derechos. ⁽⁴⁾

El tratamiento paliativo tiene como objetivo mejorar la calidad de vida de las personas de cualquier edad con enfermedades crónicas, avanzadas y en muchos casos incurables. Se acepta que los cuidados paliativos son apropiados desde el momento del diagnóstico, se pueden ofrecer junto con tratamientos estándares específicos de la enfermedad. ⁽⁵⁾

La Organización Mundial de la Salud (OMS) tiene entre sus propósitos favorecer la conformación de equipos multidisciplinarios que se desempeñen en los cuidados paliativos, incluyendo entre los mismos a los y las profesionales de la kinesiología. ⁽⁶⁾

Por lo tanto, la pregunta de investigación planteada para este estudio es: ¿Cómo es el accionar kinésico en el tratamiento paliativo de pacientes con fibrosis quística?

II. OBJETIVOS

II.a. Objetivo general:

Describir un enfoque integral de tratamiento paliativo kinésico para mejorar la calidad de vida de pacientes con fibrosis quística.

II.b. Objetivos específicos:

- Realizar una revisión exhaustiva de la literatura científica sobre las intervenciones kinésicas en pacientes con fibrosis quística.
- Identificar el accionar kinésico en el tratamiento paliativo
- Definir los criterios de enfermedad avanzada en pacientes portadores de fibrosis quística.

III. MARCO TEÓRICO

III.a. Fibrosis quística

La fibrosis quística (FQ) es una de las enfermedades autosómicas recesivas limitantes de la vida más prevalente. Ocurre aproximadamente en 1 cada 3000 nacidos vivos en personas de ascendencia del norte de Europa. La incidencia varía según la raza y el origen étnico; solo 1 de cada 4000-10000 latinoamericanos, y 1 de cada 15000-20000 afroamericanos padecen FQ, con tasas de incidencia aún más bajas en personas de origen asiático. ⁽⁷⁾

III.a.i. Etiopatogenia

La FQ está producida por mutaciones en el gen que codifica la proteína reguladora de la conductancia transmembrana (CFTR), que funciona como un canal de cloro que se expresa en la membrana apical de células epiteliales con una afección multisistémica. Esta proteína se localiza en el brazo largo del cromosoma 7. Codifica un canal de aniones epiteliales regulado por fosforilación trifosfato de adenosina (ATP), que media transporte de cloruro (Cl⁻) y bicarbonato (HCO₃⁻), ubicados principalmente en el tracto respiratorio, gastrointestinal y aparato reproductor masculino. El transporte defectuoso de HCO₃⁻ está estrechamente relacionado con las propiedades alteradas de la mucosidad y el bloqueo en los órganos secretores de los pacientes con FQ, aunque la mayoría de las investigaciones de la función de esta proteína se ha centrado en el canal de Cl⁻ porque el HCO₃⁻ se convierte fácilmente en dióxido de carbono (CO₂) y agua (H₂O), y, además, porque las evaluaciones de las concentraciones y el transporte de HCO₃⁻ son un desafío. La proteína no funciona adecuadamente, ni como canal de Cl⁻, ni como regulador de los canales rectificadores exteriores del Cl⁻ y de los canales de sodio (Na⁺), siendo ésta la principal disfunción que genera la enfermedad y que explica, porqué los enfermos con FQ tienen el sudor tan salado, porqué necesitan enzimas pancreáticas cuando presentan insuficiencia pancreática, porqué se infectan crónicamente los pulmones, y porqué pueden desarrollar complicaciones evolutivas como cirrosis biliar y diabetes mellitus. El movimiento y la regulación de los iones son importantes para la regulación adecuada del agua que se encuentra en las secreciones, y, por lo tanto, estas se encuentran deshidratadas y pegajosas. ⁽⁸⁻⁹⁾

El acúmulo de moco deshidratado y pegajoso en las vías respiratorias hace que gradualmente disminuya el aclaramiento mucociliar, lo que ocasiona la obstrucción

pulmonar. Además, propicia que diversos patógenos bacterianos colonicen el tejido y se produzca una infección crónica que conlleva a la pérdida de la función pulmonar. ⁽¹⁰⁾

Los principales patógenos bacterianos cultivables son el *Staphylococcus aureus* y *Haemophilus influenzae* no tipificable. Con la edad, *Pseudomonas aeruginosa* se convierte en la bacteria dominante que perdura hasta el final de la vida. Recientemente se ha demostrado que las vías respiratorias de los pacientes con FQ también son colonizados por *Burkholderia cenocepacia*, un patógeno que contribuye al rápido deterioro de la función pulmonar y a la muerte del individuo afectado. ⁽¹⁰⁾

El desarrollo de bronquiectasias conduce a cambios irreversibles que fomentan la continuación de la infección y aceleran la patogénesis de la enfermedad. ⁽⁷⁾

Existen más de 2000 mutaciones en el gen CFTR en la FQ, que se clasifican en seis tipos, de acuerdo con la alteración que se genera en la proteína, y cada mutación implicará un grado de afección distinto sobre el paciente. Las mutaciones pueden reducir el número de canales, su función o ambos. ⁽¹⁰⁾

- Clase I: se genera un ácido ribonucleico (ARN) inestable, por lo que no se produce la proteína.
- Clase II: se caracteriza por un defecto en la estructura, por lo que la proteína se destruye.
- Clase III: inducen una disminución de la apertura del canal.
- Clase IV: generan una conductancia iónica disminuida, deficiente.
- Clase V: originan una reducida expresión de la proteína funcional en la membrana plasmática.
- Clase VI: las moléculas desaparecen para ser degradadas en liposomas. ⁽¹⁰⁾

III.a.ii. Diagnóstico

El diagnóstico de FQ es inesperado para los padres, ya que, en la mayoría de las ocasiones, el recién nacido todavía no presenta manifestaciones clínicas. Por ello, debe manejarse cuidadosamente el impacto psicosocial que se produce en la familia. ⁽¹¹⁾

Para el diagnóstico de FQ necesitamos:

1. Determinación de cloruro en sudor
2. Identificación de mutaciones causantes de FQ
3. Análisis funcional del CFTR

El diagnóstico se confirma con la prueba del sudor. La metodología del test comprende la estimulación de la secreción de sudor por iontoforesis con pilocarpina, la colección de la muestra en soporte de gasa, papel de filtro o dispositivo Macroduct, análisis cuantitativo de la concentración de cloruro, e interpretación bioquímica de los resultados. La prueba confirma la enfermedad cuando un paciente con síntomas compatibles, pesquisa neonatal positiva o historia familiar de FQ, demuestra una concentración de cloruro igual o superior a 60 mmol/l. Si el valor se encuentra entre 30 a 59 mmol/l es probable que el paciente tenga FQ, y si el valor está por debajo de 30 mmol/l es improbable tener FQ. Cuando el diagnóstico sea no resuelto (valor entre 30-59 mmol/l), se deberá realizar el estudio extendido de mutaciones de CFTR y/o análisis funcional.
(12)

III.a.iii. Clínica

La importante morbimortalidad de esta enfermedad está relacionada con la afectación pulmonar y sus complicaciones, que son responsables del 95% de los fallecimientos de los pacientes que la padecen. Sin embargo, al ser multisistémica, es una enfermedad compleja que requiere ser abordada de forma integral en su tratamiento y seguimiento.
(8-13)

Durante las primeras etapas de la vida, las infecciones víricas propias de la infancia (también en pacientes no fibroquísticos) pueden provocar la denudación del epitelio pulmonar y favorecer la colonización bacteriana recurrente y el estado local de inflamación crónica. A medida que la enfermedad progresa, el ciclo de inflamación – infección, desencadena un daño pulmonar y bronquiectasias.⁽¹³⁾

Los síntomas respiratorios más frecuentes en niños menores de un año incluyen tos seca y repetitiva. Además, se puede observar taquipnea persistente, ligero aumento del diámetro anteroposterior del tórax, disminución de la expansión torácica superior, retracción intercostal y obstrucción bronquial. En niños mayores, es común observar obstrucción y tos con secreciones mucosas purulentas y grados variables de deformidad torácica. Asimismo, la enfermedad de los senos nasales se manifiesta en la mayoría de los pacientes con congestión nasal crónica, dolor de cabeza, tos, trastornos del sueño.
(14)

El deterioro pulmonar progresivo deriva en hipoxemia e hipercapnia con cor pulmonar e hipertensión pulmonar en etapas terminales. Dentro de las complicaciones respiratorias

menos frecuentes encontramos hemoptisis, poliposis nasal, hipocratismo digital y aspergilosis broncopulmonar. ⁽¹³⁾

Los signos y síntomas que evidencian una exacerbación pulmonar son, el aumento de la tos, cambios en el esputo, ya sea de consistencia o volumen, disminución del apetito o pérdida de peso, y cambios en el examen respiratorio y frecuencia respiratoria. ⁽¹⁴⁾

En cuanto a los síntomas extrarrespiratorios, nos encontramos con que los defectos en el gen CFTR provocan anomalías que afectan a órganos como el hígado, tracto gastrointestinal y páncreas. A nivel digestivo y nutricional, la mala absorción de lípidos, proteínas y vitaminas se debe a una producción ineficiente de enzimas pancreáticas. Debido a la predisposición a la infección pulmonar, se ha encontrado una relación con el aumento de la respiración, la reducción del apetito y el aumento de calorías a expensas del catabolismo inflamatorio. Las manifestaciones del tracto gastrointestinal están relacionadas con la alteración de la motilidad de la mucosa e incluyen íleo meconial, estreñimiento, síndrome de obstrucción intestinal, enfermedad por reflujo gastroesofágico y crecimiento excesivo de bacterias en el intestino delgado. La mala absorción produce heces de características voluminosas, grasientas y malolientes. ⁽¹⁴⁾

El compromiso severo del hígado es, probablemente, la segunda causa de mortalidad de esta enfermedad, que va desde un hígado graso hasta cirrosis biliar multilobular. ⁽¹³⁾

El 2% de los pacientes con FQ tienen diabetes relacionada, aumentando al 20% de los adolescentes y alcanzando el 40-50% de los adultos. La causa principal está dada por la destrucción de los islotes pancreáticos. El agotamiento de la insulina contribuye a un estado catabólico inflamatorio, comprometiendo la función pulmonar; y las consecuencias nutricionales de la deficiencia de la insulina pueden afectar la calidad de vida. ⁽¹⁴⁾

La FQ es un factor de riesgo para el desarrollo de trombosis venosa recurrente. Además, los pacientes afectados experimentan anemia, con mayor incidencia en adultos mayores o aquellos con función pulmonar disminuida. Se observa una disminución de la densidad mineral y un aumento de la tasa de fracturas y cifosis, que su prevalencia aumenta con la edad. Asimismo, presentan deficiencia de la vitamina D, que disminuye la absorción intestinal de calcio y produce hiperparatiroidismo secundario, lo que conduce a un aumento de la resorción ósea y fragilidad. En cuanto a los pacientes fibroquísticos masculinos, la mayoría tienen ausencia bilateral congénita del conducto deferente y son infértiles, donde la disminución de la actividad de la CFTR altera el intercambio iónico dentro de los conductos genitales masculinos y predispone a un aumento de la viscosidad intraluminal y a la obstrucción por secreciones acumuladas, lo que en última

instancia conduce a la obliteración del epidídimo y el conducto deferente. Por el contrario, las mujeres experimentan más exacerbaciones pulmonares después de la pubertad, aunque también existe una tasa de subfertilidad e infertilidad producto de la deficiencia de la proteína que promueve la producción de moco cervical espeso y deshidratado que bloquea el cuello uterino y dificulta la entrada de espermatozoides. ⁽¹⁴⁾

III.a.iv. Estadio avanzado de la enfermedad

La naturaleza crónica de esta enfermedad hace que los pacientes fibroquísticos se presenten para un trasplante de pulmón acompañados de numerosas comorbilidades, tanto físicas como psicosociales. Éstos pueden incluir complicaciones infecciosas graves con organismos resistentes a múltiples fármacos, antecedentes de cirugías torácicas previas, necesidad de ventilación mecánica invasiva, hipertensión pulmonar, disfunción cardíaca, enfermedad hepática, insuficiencia nutricional, diabetes mellitus, depresión/ansiedad, osteoporosis, reflujo gastroesofágico, entre otras. Independientemente de que se considere o no el trasplante de pulmón, la FQ es una afección potencialmente mortal y la mayoría de las muertes se producen por complicaciones de la enfermedad pulmonar o del trasplante. Los síntomas angustiantes como disnea, tos, dolor, fatiga y ansiedad son comunes en personas que mueren por complicaciones de esta enfermedad. A nivel poblacional, el hogar es el lugar preferido para la atención de las personas que mueren por enfermedad crónica, pero muchas personas con FQ fallecen en el hospital, ya sea por la comodidad del paciente y familia con la atención hospitalaria, por las tecnologías constantes para mantener la vida y por la disponibilidad de trasplantes de pulmón. ⁽¹⁵⁾

1. Volumen espiratorio forzado en un segundo (VEF1) <40% del previsto cuando está estable
2. Remitido para evaluación de trasplante de pulmón
3. Una o más de las siguientes: <ul style="list-style-type: none"> i) Ingreso previo a unidad de cuidados intensivos por insuficiencia respiratoria ii) Hipercapnia iii) Necesidad de oxígeno durante el día en reposo (excluyendo el uso nocturno) iv) Hipertensión pulmonar v) Deterioro funcional grave por enfermedad respiratoria (Clase IV de la New York Heart Association) vi) Distancia <400 m en test de marcha 6'.

Tabla 1. *Enfermedad pulmonar por fibrosis quística avanzada (ACFLD) ⁽¹⁶⁾*

Exacerbaciones pulmonares frecuentes
Rápido descenso del volumen espiratorio forzado en un segundo
Necesidad suplementaria de oxígeno con el ejercicio o el sueño
Empeoramiento de la desnutrición a pesar de la suplementación
Infección por organismos de difícil manejo
Diabetes relacionada con la fibrosis quística
Neumotórax
Hemoptisis masiva (>240 mL) que requiere ingreso en la unidad de cuidados intensivos o embolización de la arteria braquial

Tabla 2. *Manifestaciones clínicas adicionales asociadas con peor pronóstico y/o progresión de la enfermedad en la FQ. ⁽¹⁶⁾*

A medida que el paciente se acerca al final de la vida, se debe entablar una comunicación reflexiva acerca de sus esperanzas, deseos y objetivos relacionado con la muerte. Este diálogo debe emplear un lenguaje apropiado según la edad, desarrollo y conocimiento de salud del paciente. Es esencial proporcionar educación sobre el curso de su enfermedad, el pronóstico y evaluar los costos-beneficios de posibles intervenciones. Asimismo, resulta imperativo documentar a un sustituto designado para tomar decisiones. Los profesionales de la atención médica deben presentar los cuidados paliativos como una opción a todos los pacientes y familias cuando la muerte no sea

sorpresiva en el plazo de un año, y se recomienda reintroducir la opción en el caso que el paciente la rechace. ⁽¹⁵⁾

III.b. Calidad de vida

La calidad de vida individual se entiende hoy en el modelo propuesto por Schalock y Verdugo, como: “Un estado deseado de bienestar personal compuesto por varias dimensiones centrales que están influenciadas por factores personales y ambientales. Estas dimensiones centrales son iguales para todas las personas, pero pueden variar individualmente en la importancia y valor que se les atribuye. La evaluación de las dimensiones está basada en indicadores que son sensibles a la cultura y al contexto en que se aplica”. La calidad de vida tiene componentes subjetivos y objetivos que se pueden medir desde un enfoque multidimensional de las ocho dimensiones siguientes: bienestar emocional, material y físico, relaciones interpersonales, desarrollo personal, autodeterminación, inclusión social y derechos. El bienestar emocional hace referencia a sentirse tranquilo, seguro, sin agobios, no estar nervioso; el material es tener suficiente dinero para comprar lo necesario y lo que se desea tener, una vivienda y lugar de trabajo adecuado; el bienestar físico es tener buena salud, sentirse en forma, tener hábitos de alimentación saludables; las relaciones interpersonales hace referencia a tener amigos, llevarse bien con la gente; desarrollo personal se refiere a la posibilidad de aprender distintas cosas, tener conocimientos y realizarse personalmente; la autodeterminación es decidir por sí mismo y tener la oportunidad de elegir como quiere que sea su vida, su trabajo, su tiempo libre, las personas con las que está; inclusión social hace referencia a como ir a lugares donde van otras personas y participar en sus actividades como uno más, es decir, sentirse miembro de la sociedad; y derechos es ser considerado igual que el resto de la gente, que lo traten igual, que lo respeten. ⁽⁴⁾

La enfermedad crónica es una condición de salud de duración extendida en el tiempo, mayor de seis meses y a menudo de por vida, que implica algún grado de limitación en la vida cotidiana del individuo y puede conllevar discapacidad, con largos periodos de cuidado y supervisión, con cambios físicos, psicológicos, sociales y ambientales, con cambios en el estilo de vida y un gran desafío adaptativo, ya sea como consecuencia de su severidad y/o de los efectos del tratamiento. ⁽¹⁷⁾

Durante los últimos años, se ha incrementado notablemente la supervivencia de las personas con FQ, pasando de ser una enfermedad propia de los niños y mortal, a ser una enfermedad crónica multisistémica, que en la mayoría de los casos alcanzan la

edad adulta y desean, no solo alargar la vida sino vivirla con suficiente calidad. Es importante diferenciar la calidad de vida general de la calidad de vida relacionada con la salud, ya que ésta se relaciona de forma directa con la percepción de bienestar subjetivo, satisfacción y autoestima, relacionado con los aspectos físicos, mentales y sociales que están afectados en los enfermos. ⁽¹⁸⁾

Es decir, la enfermedad crónica no solo impacta la salud física, sino que también genera una serie de cambios significativos en la vida de la persona, afectando su bienestar emocional, sus relaciones sociales y su entorno. Estos desafíos prolongados y las adaptaciones necesarias pueden tener un impacto negativo en la CVRS como ocurre en la FQ. ⁽¹⁷⁾

El compromiso de la CVRS en esta enfermedad está relacionado fundamentalmente con las exacerbaciones infecciosas respiratorias y deterioro de la función pulmonar, que impactan en la vida diaria lo que determina un problema importante de salud pública. Además, se ve afectada negativamente por la carga y complejidad del tratamiento, el aislamiento y las comorbilidades. Ésta debe ser medida para evaluar la eficacia de las intervenciones y los beneficios de los tratamientos nuevos o existentes. El CFQ-R es el patrón de oro específico de la FQ y es el único con versiones para niños y tutores, donde su gravedad se basa de acuerdo a los síntomas respiratorios del paciente. ⁽¹⁸⁻¹⁹⁻²⁰⁾

III.c. Tratamiento paliativo:

En el contexto de la rehabilitación de pacientes con FQ, el programa tiene como objetivos:

1. Aumentar y optimizar la movilización y eliminación de secreciones bronquiales
2. Disminuir la sensación de disnea y su impacto
3. Mejorar la tolerancia al ejercicio
4. Impactar sobre la CVRS ⁽²¹⁾

El programa debe incluir entrenamiento aeróbico, técnica de manejo de secreciones bronquiales, entrenamiento respiratorio, facilitación de la tos e implementación de estrategias posturales y de relajación. ⁽²¹⁾

La actividad física desempeña un papel de suma importancia. Más allá de la función pulmonar, su influencia positiva en el curso de la enfermedad se manifiesta de manera significativa, generando efectos beneficiosos que inciden en la vida del paciente. No solo contribuye a mejorar la movilización y eliminación de la mucosidad en las vías

respiratorias, sino que también potencia el funcionamiento del sistema cardiorrespiratorio, aumenta el porcentaje de masa muscular, mejora la densidad ósea, la postura, la fuerza, y, por lo tanto, influencia significativamente la autopercepción del paciente, su estado emocional y su calidad de vida. Dada la variabilidad en la presentación, progresión y gravedad, la FQ tiene múltiples efectos sobre la tolerancia al ejercicio, por lo que un estilo de vida activo se vuelve indispensable. ⁽²¹⁾

Como técnicas de higiene bronquial para optimizar la función de las vías respiratorias, el fisioterapeuta emplea:

- Drenaje postural: utiliza la fuerza de gravedad para facilitar el deslizamiento de la mucosidad desde la periferia hacia las vías respiratorias centrales mediante la tos, asociada a una espiración forzada o aspiración bronquial. Para la realización de esta maniobra se aplica presión positiva intermitente en la pared torácica con el fin de provocar una oscilación del flujo de aire y un aumento del flujo espiratorio.
- Drenaje autógeno: técnica de respiración controlada que utiliza respiraciones a diferentes volúmenes pulmonares: alto, medio y bajo, realizando espiraciones con glotis y boca abierta, para movilizar la mucosidad y provocar tos espontánea. Mejora el VEF1, la capacidad vital forzada (CVF) y la resistencia inspiratoria.
- Presión espiratoria positiva (PEP): consiste en exhalar contra un flujo o una resistencia con el objetivo de producir una presión positiva en las vías respiratorias. Dentro de PEP encontramos: PEP mask, Pari PEP.
La máscara PEP mask, consiste en una máscara con dos válvulas, una inspiratoria y una espiratoria que ofrecen resistencias espiratorias variables. El objetivo es ventilar las áreas colapsadas por vía colateral, mejorando la distribución del aire pulmonar y aumentando la capacidad residual funcional (CRF) y, secundariamente, se provoca acumulación de un mayor volumen de aire detrás de las secreciones y se crea un gradiente de presión sobre la obstrucción, lo cual favorece el movimiento de la mucosidad de forma centrípeta. Peri PEP es un sistema con el mismo principio que el anterior pero que ofrece la ventaja de poder ser utilizado conjuntamente con la pipeta de nebulización en el sistema Pari, logrando acortar los tiempos.
- Presión espiratoria positiva oscilatoria: son instrumentos que producen una vibración en la vía aérea, ayudan a desprender el moco y facilitan su movimiento hacia la tráquea. Dentro de PEP oscilatoria encontramos el flutter, acapella y cornet.

Flutter es un dispositivo pequeño y cómodo que elimina las secreciones mediante huff, y se pueden combinar con posiciones de drenaje. Las inspiraciones se realizan por nariz con respiración diafragmática, y la espiración a través del dispositivo.

Acapella es un dispositivo con boquilla y una válvula reguladora para aumentar o disminuir la resistencia. El aire exhalado produce una vibración que se trasmite a las paredes de la vía aérea generando una presión positiva.

Cornet: dispositivo que puede utilizarse en cualquier posición y combinarse con ejercicios respiratorios.

- Dispositivos eléctricos de compresión torácica de alta frecuencia: chaleco vibrador que se aplica conectado a una bomba mecánica que genera un flujo de aire oscilatorio entre 5 Hz y 20 Hz. Las vibraciones ayudan a movilizar las secreciones dentro de las vías aéreas. Es una técnica pasiva, donde el paciente no controla los flujos.
- Ciclo activo: consiste en el control de la respiración, ejercicios de expansión torácica y espiraciones forzadas. Aplicado en pacientes que puedan seguir instrucciones y es útil en todas las etapas de la enfermedad. El control respiratorio consiste en la repetición de respiraciones diafragmáticas suaves a volumen corriente. Busca relajación del paciente, normalizando sus flujos respiratorios y evitando la broncoconstricción. Los ejercicios de expansión torácica son inspiraciones máximas y espiraciones suaves, prolongadas y sin esfuerzo. Se realiza una pausa inspiratoria de 2-3 segundos permitiendo el paso del aire a lo largo de los canales colaterales y demás secreciones facilitando así el movimiento de las mismas durante la espiración. Y la técnica de espiración forzada o huff consiste en realizar una respiración controlada seguida por una inspiración profunda por la nariz, y luego una espiración forzada por boca, a glotis abierta, logrando movilizar secreciones hacia la vía aérea superior. El ciclo se repite tantas veces como sea necesario hasta obtener un huff con sonido seco, limpio y no productivo. (12-21-22-23)

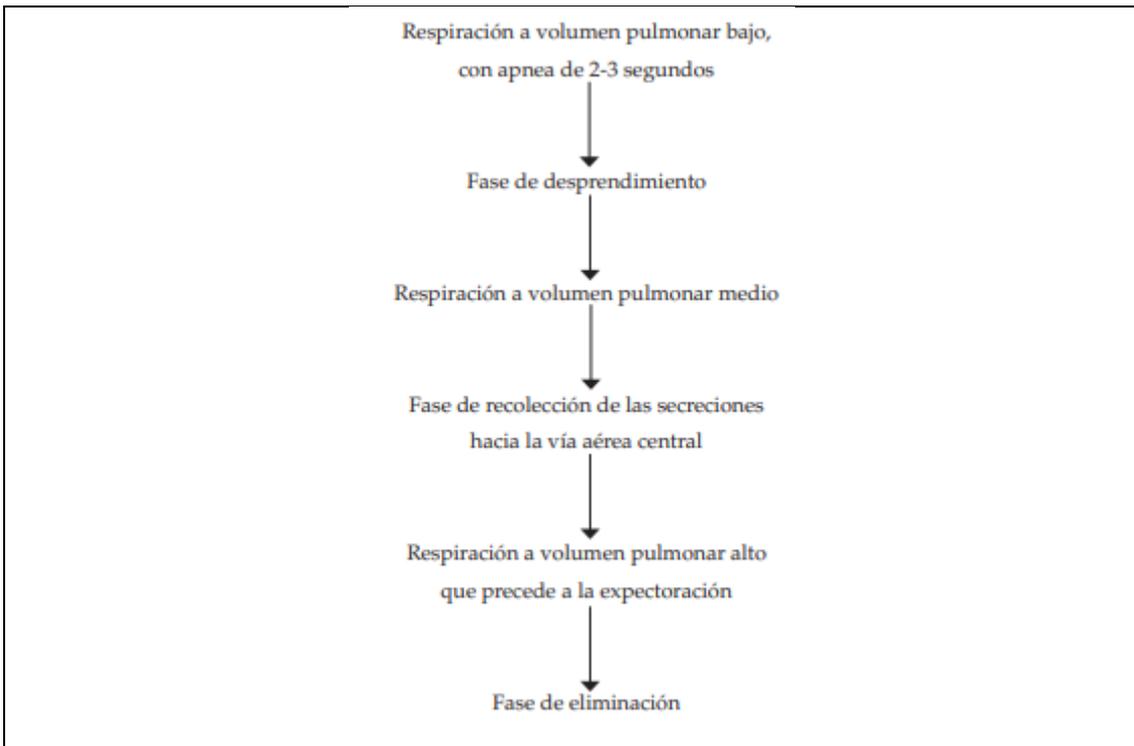


Figura 1. *Drenaje autógeno* ⁽¹²⁾

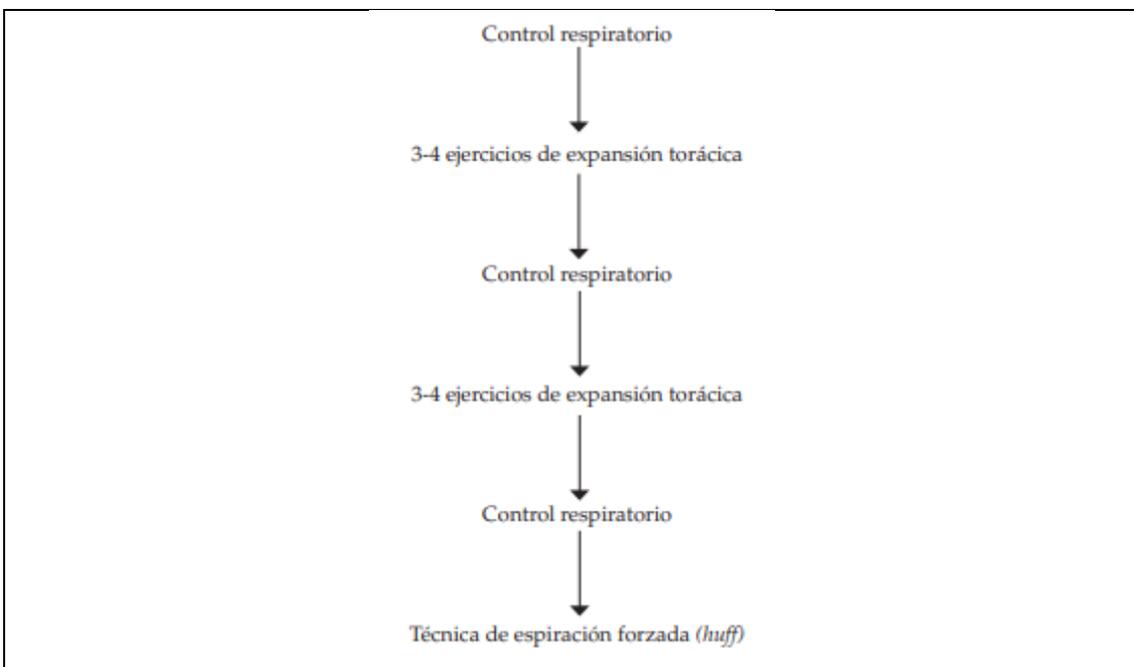


Figura 2. *Ciclo activo* ⁽¹²⁾

La terapia respiratoria debe ser dinámica, flexible y adaptable; se recomienda con una frecuencia de 2-3 sesiones por día, incrementando la frecuencia en periodos de crisis o sobreinfección. Los dispositivos de presión positiva han demostrado beneficios como

complemento a la fisioterapia respiratoria en aquellos pacientes con compromiso respiratorio moderado-severo. ⁽²³⁾

El tratamiento paliativo es una disciplina completa centrada en mejorar la CVRS que se dirige a personas de todas las edades que enfrentan enfermedades crónicas, avanzadas e incluso, en casos lamentables, incurables. Desde el momento del diagnóstico, este enfoque integral se adapta de manera personalizada de acuerdo con los objetivos, esperanzas y valores únicos de cada paciente, entrelazándose con tratamientos estándares específicos de la enfermedad. Se pueden proporcionar en diferentes entornos, ya sea en el ámbito hospitalario, ambulatorio o domiciliario. ⁽²⁴⁾

Es evidente que los cuidados paliativos buscan el confort de la vida mientras exista, reconociendo la muerte como un componente natural del ciclo vital. Sin embargo, este reconocimiento no implica que el proceso deba ser doloroso, con sintomatología o experimentarse en soledad. La atención de personas que cursan el final de la vida requiere coordinar múltiples actores y recursos. En este sentido, el primer paso es la elaboración de un plan de atención que considere las necesidades tanto del paciente como de su familia, evaluando la complejidad de la situación y anticipando posibles complicaciones. ⁽⁶⁾

Éste se lleva a cabo a través de un equipo interdisciplinario, donde profesionales de diversas disciplinas se unen para proporcionar la mejor atención posible. Integra a los y las profesionales de la kinesiología que desempeñan un papel crucial, aprovechando su formación para abordar el tratamiento del dolor, aplicar terapias manuales y utilizar su conocimiento en fisioterapia. Su participación es esencial para garantizar una atención holística y adaptada a las necesidades específicas de cada paciente. No hay dudas que, dentro del marco de las patologías crónicas evolutivas, la rehabilitación ofrece una perspectiva única para abordar el deterioro físico provocado tanto por el avance de la patología como también de las secuelas funcionales que generan los tratamientos destinados a combatirla. ⁽⁶⁾

En el contexto de enfermedad avanzada, las internaciones prolongadas son comunes, conllevando extensos periodos de reposo que, a su vez, desencadenan alteraciones asociadas a la inmovilización, tales como úlceras por presión y debilidad adquirida en la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI). La tarea del fisioterapeuta no solo radica en la prevención de estas alteraciones, sino también en la educación de los cuidadores. Se adoptan medidas preventivas a través del cambio de posición, la movilización precoz y, cuando el paciente está intubado, la programación de vacaciones de sedación. ⁽⁶⁻²⁵⁾

A pesar de su importancia innegable, es común que sean subestimados y los cuidados paliativos suelen no tenerse en cuenta en las enfermedades pulmonares. No obstante, en la FQ (tanto pacientes como cuidadores) manifiestan la voluntad y el deseo de mantener conversaciones tempranas durante la enfermedad y llevar a cabo una planificación anticipada. ⁽²⁴⁻²⁶⁾

Un estudio publicado en 2020 que analiza las diferentes perspectivas de múltiples partes interesadas en la necesidad de cuidados paliativos de personas con FQ, un testimonio valioso de un adulto portador resalta: “Nosotros [las personas con FQ] necesitamos que nos guíen. A veces no sabemos contra qué estamos luchando, simplemente seguimos adelante. Necesitamos apoyo y orientación; No seremos nosotros quienes lo pidamos”, y otro paciente articula de manera conmovedora: “Muchas veces estamos demasiado enfermos para estar sanos, pero demasiado sanos para estar enfermos. A las decisiones más difíciles se les debe dedicar tiempo de antemano, no en modo de crisis”. ⁽²⁶⁾

En la rehabilitación paliativa se puede evaluar la función alterada del enfermo a través de la escala de Evaluación Funcional Assessment de Edmonton (EFAT). Esta valora:

- Comunicación
- Estado mental
- Dolor
- Disnea
- Equilibrio
- Movilidad
- Locomoción
- Actividades de la vida diaria
- Fatiga
- Motivación ⁽⁶⁾

El dolor, siendo un síntoma importante, presenta una complejidad en su evaluación, ya que no solo se vincula a mecanismos fisiopatológicos, sino también a aspectos emocionales y psicológicos. La disnea se destaca como un síntoma predominante en todos los pacientes, abordándose mediante combinaciones de tratamientos que incluyen intervenciones farmacológicas, terapias no farmacológicas como la ventilación no invasiva (VNI), terapia cognitivo-conductual, y medidas generales como la administración de oxígeno, posición vertical, uso de ventilador de aire frío, métodos de control de la respiración y promoción de la tranquilidad. La dificultad para respirar, además, se encuentra estrechamente vinculada a la ansiedad y al miedo en un círculo

vicioso. Muchos pacientes tienen dificultad para expectorar el esputo, por lo que la fisioterapia paliativa emerge como un elemento crucial en este contexto. Su objetivo primordial consiste en fluidificar las secreciones para facilitar la expectoración, y así romper ese círculo de infección e inflamación. ⁽²⁴⁾

En estos pacientes con FQ avanzada que cursan con insuficiencia respiratoria, se recomienda realizar evaluaciones para identificar hipoxemia, hipercapnia e hipertensión pulmonar con el test de caminata de 6 minutos, análisis de sangre y ecocardiografía transtorácica respectivamente. Aunque se prescribe oxígeno suplementario y VNI, no existe evidencia consistente que respalde que estas terapias mejoren la supervivencia o la función pulmonar. No obstante, si se ha observado que pueden generar mejoras significativas en la CVRS, incluyendo una mayor capacidad de ejercicio y una mejora en la limpieza de las vías respiratorias. ⁽²⁷⁾

En otro estudio llevado a cabo en el 2017, también se propuso que conforme progresa la insuficiencia respiratoria se debería proporcionar oxigenoterapia, VNI, aerosolterapia técnicas de higiene bronquial y técnicas de relajación. ⁽¹⁵⁾

La Fundación de Fibrosis Quística recomienda a los pacientes con enfermedad pulmonar avanzada que cursan con insuficiencia respiratoria, oxígeno de alto flujo y VNI ya que son factibles y bien tolerados, considerándolos antes de la intubación endotraqueal para ventilación mecánica, ya que, ésta provoca inmovilidad, pérdida del reflejo nauseoso, sedación y muchas complicaciones secundarias. Pero sí, de todos modos, el paciente no mejora con estas terapéuticas y tiene que ventilarse invasivamente sabiendo que va a estar intubado más de 5-7 días, la fundación recomienda la traqueostomía temprana. ⁽¹⁶⁾

Esta fundación también sugiere considerar la VNI nocturna para pacientes fibroquísticos con enfermedad pulmonar avanzada que cursan con hipercapnia crónica. Ésta va a mejorar la PCO₂, disnea, tolerancia al ejercicio, función pulmonar, otros síntomas y la utilidad como puente hacia el trasplante de pulmón, además, también resalta que es útil como complemento en la limpieza de las vías respiratorias. Se debe considerar en personas con síntomas compatibles con hipercapnia que incluyen disnea, fatiga, dolores de cabeza matutinos, y:

- PCO₂ ≥ 55 mmHg, o
- PCO₂ 50-54 mmHg con desaturación nocturna, o
- PCO₂ 50-54 mmHg y ≥ dos hospitalizaciones en el año anterior por insuficiencia respiratoria hipercápica. ⁽¹⁶⁾

La “Guía de diagnóstico y tratamiento de pacientes con FQ” también sugiere la aplicación de VNI como complemento a las técnicas de higiene bronquial (THB), ya que alivia la carga sobre los músculos respiratorios mediante la aplicación de presión positiva. En contraste con la fisioterapia convencional, donde la técnica de espiración forzada puede ocasionar una disminución en la saturación de oxígeno, la VNI, al proporcionar una presión soporte a través de la máscara nasal, compensa la sobrecarga adicional en los músculos inspiratorios y reduce el esfuerzo asociado a las maniobras como el haffing o la tos. Este mecanismo contribuye a una disminución significativa de la caída de la saturación. La presión positiva actuaría como un “músculo externo”. Además, se han observado cambios en la presión parcial de dióxido de carbono (PCO₂). Por lo tanto, esta modalidad se distingue por ser efectiva, segura y, destacablemente, es preferida por algunos pacientes en comparación con otras técnicas disponibles. ⁽¹²⁾

Además, como THB, se destaca la ventilación a percusión intrapulmonar en pacientes con exacerbación de difícil resolución que no responden a otras terapias convencionales. Unifica la terapia de nebulización, generación de PEP y la oscilación continua de alta frecuencia generando percusiones a alta frecuencia, alto flujo y baja presión, las cuales se superponen al patrón respiratorio del paciente. El propósito es reclutar alvéolos colapsados y movilizar secreciones bronquiales en las vías aéreas distales. ⁽¹²⁾

Una Guía de Práctica Clínica en Australia y Nueva Zelanda expresa que los fisioterapeutas deben minimizar el trabajo respiratorio durante las THB en quienes se acerca el final de la vida. Algunos pacientes pueden requerir que estas técnicas sean asistidas, como percusión o compresiones torácicas. Pueden continuar con estas terapéuticas en etapas avanzadas si al paciente le resulta beneficioso aliviar los síntomas. Agregan también, que se puede considerar medidas de comodidad como masaje de tejidos blandos y posicionamiento. ⁽²²⁾

Se utiliza oxígeno suplementario con cánula nasal o máscara cuando el paciente presente como complicación, insuficiencia respiratoria, con el propósito de mitigar los síntomas, principalmente disminuir la disnea. Asimismo, se lo debe considerar durante el entrenamiento en pacientes con desaturación grave inducida por el ejercicio, mejorando así la capacidad de ejercicio, y la calidad de vida. ^(12, 15, 22, 24, 27)

La terapia de inhalación, o aerosolterapia, es un tratamiento importante para la enfermedad respiratoria en la FQ, ya que logra un control eficaz de los síntomas, y es un buen complemento para las THB, y viceversa. Siendo los antibióticos inhalados el

estándar de atención cuando hay secreciones, para romper ese círculo de infección e inflamación. (15, 16, 22, 24)

La mayoría de estos pacientes se distinguen clínicamente por exhibir deformidades posturales, originadas por un desequilibrio muscular secundario al incremento del trabajo respiratorio cuando progresa la enfermedad pulmonar. Este desbalance no solo se traduce en un aumento de las demandas sobre los músculos implicados en la respiración, sino que también se vincula a la presencia de dolor dorsolumbar y a un marcado deterioro de la CVRS. (21)

La rehabilitación respiratoria (RR) en la FQ sigue un proceso: 1) selecciona al paciente, 2) evalúa mediante pruebas de ejercicio, e 3) implementa la RR tanto en pacientes hospitalizados y pre-pos trasplante pulmonar. A diferencia de otros enfoques, la función pulmonar no constituye un criterio de selección debido a que todos los pacientes pueden beneficiarse de un programa orientado a las necesidades particulares de la persona, independientemente del compromiso pulmonar. La Sociedad Americana de Cuidados Respiratorios establece indicaciones claras para la RR, tales como disnea en reposo o en esfuerzo, disminución de la tolerancia al ejercicio, disminución de la CVRS, aumento en la utilización de recursos hospitalarios, cirugía pulmonar, ansiedad y pánico asociado a la disnea. En contraposición, no se recomienda en casos de enfermedad cardíaca inestable, problemas ortopédicos, presencia de otras enfermedades agudas, falta de motivación, compromiso cognitivo y enfermedad psiquiátrica grave. (12)

Durante la admisión hospitalaria, la RR ha demostrado beneficios significativos, como la reducción de la disnea, el aumento de la tolerancia al ejercicio, la mejora del apetito que contribuye a una imagen corporal más positiva, la disminución de la ansiedad y la depresión, por lo tanto, una mejora en la CVRS. Según la “Guía de diagnóstico y tratamiento de pacientes con fibrosis quística” no existe un consenso claro sobre la duración y el tipo de entrenamiento, sin embargo, la continuidad es esencial, ya que, la interrupción puede resultar en una caída del 1% diario a partir del séptimo día. (12)

En el caso de pacientes pre-pos trasplante pulmonar, la RR desempeña un papel fundamental. Durante la espera en lista de trasplante, el enfoque en la capacidad física mejora la función pulmonar, la tolerancia al ejercicio y la CVRS. Se recomienda un programa de dos a cinco estímulos semanales, con intensidad individualizada. En el periodo postrasplante, el programa inicia en terapia intensiva con movilización precoz y continúa en el gimnasio hasta el alta, planificando el trabajo con el objetivo de que el paciente alcance su nivel óptimo en relación con su edad. (12)

Actualmente, García Sánchez, M.A y Chaustre Ruiz, D.M estudiaron la rehabilitación pulmonar en estos pacientes y recomiendan la realización de actividad física de forma intermitente, 5 veces por semana, de 20-30 minutos de duración, a una intensidad del 60-80% de la frecuencia cardiaca máxima y el 50-70% del VO2 máximo. Realizando ejercicios de fortalecimiento, marcha, gimnasia y actividades de la vida diaria. ⁽²¹⁾

El trasplante pulmonar es el tratamiento más agresivo indicado en la etapa terminal de la enfermedad, considerando que el 80% de la causa de muerte en esta población es la falla respiratoria. La indicación primaria es cuando el paciente tiene una expectativa de vida no mayor a 18-24 meses y se han agotado las otras opciones terapéuticas. El objetivo es mejorar la CVRS. Pero como la progresión de la enfermedad es muy variable, las indicaciones para el trasplante son: paciente con VEF1 30% del predicho acompañado de:

- Deterioro progresivo de la función pulmonar
- Aumento del número de hospitalizaciones
- Hemoptisis masiva
- Neumotórax recurrente
- Desnutrición progresiva
- Caída rápida del VEF1
- Hipoxemia PO2 55 mmHg
- Hipercapnia PCO2 50 mmHg
- Pronóstico de sobrevida estimada es del 50% a dos años
- Interconsulta más precoz en mujeres que tienen peor pronóstico ⁽²³⁾

IV. JUSTIFICACIÓN

A través de este estudio, se busca proporcionar información que sirva de guía o brinde recursos -tanto a los profesionales de la kinesiología como a los propios pacientes portadores de fibrosis quística y sus familias- sobre el modo de abordar la intervención kinésica paliativa para mejorar la calidad de vida de estos pacientes.

V. MATERIALES Y MÉTODOS

Se realizó una revisión sistemática de artículos científicos disponibles en las bases de datos virtuales (SciELO; Bireme; PubMed; Biblioteca Electrónica de Ciencia y Tecnología del MinCyT, Biblioteca de UGR).

Para una búsqueda fructuosa se utilizó palabras claves en forma de términos DeCS, MeSH y términos libres.

Palabras claves	DeCS	MeSH	Términos libres
Fibrosis quística	Fibrosis quística	Cystic Fibrosis	
Calidad de vida	Calidad de vida	Quality of life	Calidad de vida relacionada con la salud
Cuidados paliativos	Cuidados paliativos	Palliative Care	
Tratamiento kinésico	Modalidades de fisioterapia	Physical Therapy Modalities	Tratamiento kinésico
Rehabilitación	Rehabilitación	Rehabilitation	
Diagnóstico	Diagnóstico	Diagnosis	
Regulador de Conductancia de Transmembrana de Fibrosis Quística	Regulador de Conductancia de Transmembrana de Fibrosis Quística	Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator	CFTR
Salud	Salud	Health	

Tabla 3. Conceptos, términos DeCS, MeSH y términos libres

Se recopilaron artículos científicos utilizando las siguientes estrategias:

(fibrosis quística) AND (calidad de vida) AND (year_cluster:[2013 TO 2023]).
(cuidados paliativos) AND (tratamiento de fisioterapia) AND (year_cluster:[2013 TO 2023])
(calidad de vida) AND (year_cluster:[2013 TO 2023])
(fibrosis quística) AND (cuidados paliativos) AND (year_cluster:[2013 TO 2023])
(fibrosis quística) AND (cuidados paliativos) AND (rehabilitación) AND (year_cluster:[2013 TO 2023])
(fibrosis quística) AND (diagnóstico) AND (fulltext:("1" OR "1" OR "1")) AND (year_cluster:[2013 TO 2023])
(fibrosis quística) AND (cftr) AND (fulltext:("1")) AND (year_cluster:[2013 TO 2023])
(calidad de vida) AND (salud) AND (fulltext:("1")) AND (year_cluster:[2013 TO 2023])
(calidad de vida relacionada a la salud) AND (fibrosis quística) AND (fulltext:("1")) AND (year_cluster:[2014 TO 2024])

Tabla 4. *Combinaciones de palabras*

Filtros utilizados en la búsqueda de artículos:

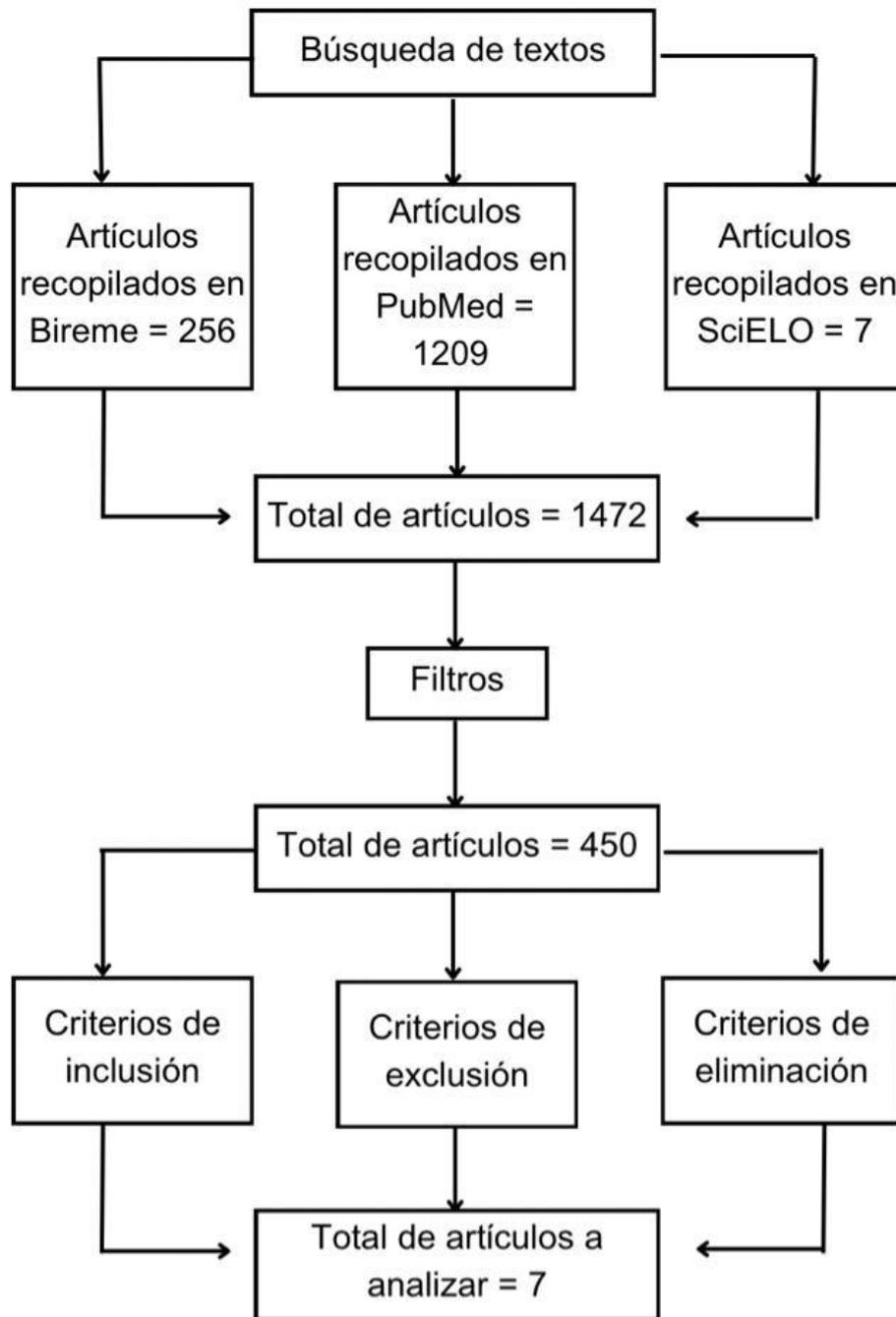
- Texto completo
- Intervalo de publicación: 2013-2023 (últimos 10 años)

Entre los *criterios de inclusión* se tomó en cuenta artículos científicos publicados dentro de los últimos 10 años, que incluyan pacientes con fibrosis quística que reciban cuidados paliativos, donde él o la profesional de la kinesiología forme parte del equipo interdisciplinario.

Entre los *criterios de exclusión* encontramos aquellos estudios publicados previos al año 2013, y aquellos en donde la rehabilitación no se encuentre mencionada en el tratamiento.

Entre los *criterios de eliminación*, aquellos artículos que se encontraron repetidos.

V.a. Diagrama de flujo



VI. RESULTADO

VI.a. Cuadros de resultados

De la totalidad de los documentos seleccionados para el análisis, cuatro de ellos carecen de una exposición detallada acerca de la metodología empleada, constituyendo una limitación sustancial. La ausencia de información repercute significativamente en la capacidad de realizar comparaciones detalladas. En consecuencia, me propongo detallar aspectos de dichos documentos que considere pertinentes.

Artículo I:

Título	Guía de diagnóstico y tratamiento de pacientes con fibrosis quística. Actualización.
Año de publicación	2014
Autores	Comité Nacional de Neumonología, Comité Nacional de Nutrición, Comité Nacional de Gastroenterología y Grupo de Trabajo de Kinesiología.
Diseño del estudio	Revisión sistemática
Sujetos	Pacientes con FQ
Descripción de elaboración y objetivo general.	Guía elaborada por profesionales interesados en el diagnóstico, tratamiento y seguimiento de los pacientes con Fibrosis Quística, reunidos a propuesta del Comité Nacional de Neumonología de la Sociedad Argentina de Pediatría. Su primera versión se publicó en 1999; posteriormente se actualizaron distintos aspectos de la enfermedad en 2008 y en la presente guía se incorpora información relevante según niveles de evidencia publicada en los últimos años. Su objetivo es promover la adecuada asistencia de los pacientes con FQ sobre la base de la información científica disponible.
Intervención kinésica	Técnicas de higiene bronquial: drenaje postural, percusión, vibración, ciclo activo, drenaje autógeno, dispositivos de presión positiva espiratoria (PEP), PEP oscilatorio (flutter, acapella, cornet), dispositivo de oscilación de alta frecuencia aplicado a la pared torácica, dispositivo de presión oscilatoria intrapulmonar. En exacerbaciones 3-4 sesiones diarias. Ejercicio físico, oxigenoterapia, VNI.

Resultados	<p>Ninguna técnica de higiene bronquial ha demostrado ser superior a otra. La prescripción es individualizada.</p> <p>El ejercicio aeróbico se recomienda como adjunto a las THB y tiene beneficios sobre toda la salud.</p> <p>En la IRA se deberá intensificar el régimen de tratamiento de kinesioterapia respiratoria; oxigenoterapia; evaluar la posible existencia de hipoxemia nocturna en pacientes con oximetría diurna menor de 92% o en presencia de hipertensión pulmonar o insuficiencia cardíaca derecha.</p> <p>En insuficiencia respiratoria crónica de deberá aplicar oxigenoterapia domiciliaria.</p> <p>Se deben realizar más estudios para determinar cuál es el momento adecuado para aplicar VMNI (ventilación mecánica no invasiva) en pacientes con FQ, no habiendo recomendaciones del momento del inicio, cada paciente debe ser evaluado en forma individual. Esta recomendada en los casos de enfermedad avanzada para mejorar la ventilación alveolar durante el sueño, ejercicio y la kinesioterapia. También estaría recomendada en exacerbaciones respiratorias hipercápnicas agudas, en pacientes con hipoxemia durante la kinesioterapia o con hipercapnia durante el sueño.</p>
------------	--

Artículo II:

Título	Pediatric lung transplantation and end life care in cystic fibrosis: Barriers and successful strategies
Año de publicación	2017
Autores	Elisabeth Dellon MD, MPH, Samuel B. Goldfarb MD, Don Hayes Jr. MD, MS, Grefory S. Sawicki MD, MPH, Joanne Wolfe MD, Debra Boyer MD, MHPE
Diseño del estudio	Revisión bibliográfica
Sujetos	Pacientes con FQ pediátricos y al final de la vida
Discusiones	En este artículo se discuten las barreras actuales para el éxito en el trasplante de pulmón pediátrico con FQ, así como los enfoques para la atención al final de la vida en esta población.

Intervención kinésica	Oxigenoterapia, VNI, aerosolterapia, modificación de THB y técnicas de relajación.
Resultados	Esta descripción general de los problemas de la enfermedad pulmonar avanzada por FQ, incluido el trasplante de pulmón pediátrico y la atención al final de la vida, tiene como objetivo proporcionar alguna orientación para los proveedores de atención de la FQ que asesorarán y atenderán a los pacientes en estos momentos. A medida que la atención de trasplantes y el campo de los cuidados paliativos sigan evolucionando, habrá menos necesidades insatisfechas de las personas que viven con enfermedad pulmonar avanzada por FQ. Las pautas de práctica clínica desarrollada por la Cystic Fibrosis Foundation están destinadas a respaldar a los equipos de atención y a todas las partes involucradas, con el propósito de brindar cuidados de calidad en esta significativa etapa de la vida.

Artículo III:

Título	Cystic Fibrosis Foundation consensus guidelines for the care of individuals with advanced cystic fibrosis lung disease
Año de publicación	2020
Autores	Siddhartha G. Kapnadak, Emily Dimango, Denis Hadjiliadis, Sarah E. Hempstead, Erin Tallarico, Joseph M. Pilewski, Albert Faro, James Albright, Christian Benden, Shaina Blair, Elisabeth P. Dellon, Daniel Gochenour, Peter Michelson, Baharak Moshiree, Isabel Neuringer, Carl Riedy, Teresa Schindler, Lianne G. Singer, Dave Young, Lauren Vignola, Joan Zukosky, Richard H. Simon
Diseño del estudio	Revisión bibliográfica
Sujetos	Pacientes con enfermedad pulmonar por FQ avanzada
Métodos	La Cystic Fibrosis Foundation reunió un equipo multidisciplinario que incluía neumólogos pediátricos, de adultos y de trasplantes, un gastroenterólogo, un especialista en cuidados paliativos, un farmacéutico, un terapeuta respiratorio, un coordinador de enfermería, un trabajador social, un dentista, un metodólogo, un padre y dos personas con FQ. El panel incluyó a 20 miembros de Estados Unidos, 1 de Canadá y 1 de Suiza. El comité se reunió en octubre 2017 para delinear el alcance de las pautas y dividirlo en tres grupos de

	<p>trabajo: 1) manejo pulmonar, 2) manejo de condiciones comórbidas, 3) manejo de síntomas y cuestiones psicosociales. Se desarrollaron preguntas PICO (población, intervención, control, resultados) para abordar aspectos importantes de la atención exclusiva de las personas con ACFLD. El comité reconoció que muchos aspectos del manejo de ACFLD se superponen con la atención que se lleva a cabo durante el proceso de derivación para el trasplante de pulmón.</p> <p>Los grupos realizaron búsquedas de literatura en PubMed para cada pregunta PICO entre enero y agosto de 2018 y revisaron la literatura. Para algunos temas, las búsquedas no lograron identificar estudios clínicos de alta calidad y, en estos casos, las recomendaciones se basaron en el consenso de un grupo de trabajo.</p>
Intervención kinésica	Pruebas de detección de hipoxemia durante el esfuerzo y el sueño, hipercapnia e hipertensión pulmonar; oxígeno suplementario; VNI nocturna; si requiere VM, recomienda la traqueostomía precoz cuando se supere los 5-7 días de intubación; aerosolterapia con antibióticos; y rehabilitación pulmonar.
Resultados	El comité formuló veintitrés declaraciones de recomendaciones específicas para ACFLD que abordan la definición de ACFLD, el manejo de la unidad de cuidados intensivos y pulmonares, el manejo de comorbilidades seleccionadas, el control de los síntomas y cuestiones psicosociales.

Artículo IV:

Título	Rehabilitación pulmonar en pacientes con diagnóstico de fibrosis quística
Año de publicación	2023
Autores	María Angélica García Sanchez, Diego Mauricio Chaustre Ruiz.
Diseño del estudio	Revisión sistemática
Sujetos	Pacientes con FQ
Intervención kinésica	Ejercicio físico; terapias respiratorias como ciclo activo, PEP, PEP oscilante, drenaje autógeno, compresión torácica a alta

	frecuencia, maniobra inspiratoria con resistencia, drenaje postural.
Conclusiones	El ejercicio se implementa con el objetivo de impactar en el funcionamiento cardiopulmonar y musculoesquelético. Los programas de rehabilitación pulmonar deben centrarse en las necesidades específicas e individuales de cada paciente para así aumentar la tolerancia al ejercicio, mejorar la movilización de secreciones, disminuir el riesgo de complicaciones e impactar de esta forma en la calidad de vida.

Artículo V:

Título	Physiotherapy for cystic fibrosis in Australia and New Zealand: A clinical practice guideline
Año de publicación	2016
Autores	Brenda M. Button, Christine Wilson, Ruth Dentice, Narelle S. Cox, Anna Middleton, Esta Tannenbaum, Jennifer Bishop, Robyn Cobb, Kate Burton, Michelle Wood, Fiona Moran, Ryan Black, Summar Bowen, Rosemary Day, Julie Depiazzi, Katherine Doiron, Michael Doumit, Tiffany Dwyer, Alison Elliot, Louise Fuller, Kathleen Hall, Matthew Hutchins, Melinda Kerr, Annemarie L. Lee, Christina Mans, Lauren O'Connor, Ranjana Steward, Angela Potter, Tshepo Rasekaba, Rebecca Scoones, Ben Tarrant, Nathan Ward, Samantha West, Dianne White, Lisa Wilson, Jamie Wood, and Anne E. Holland
Diseño del estudio	Revisión sistemática
Sujetos	Pacientes con FQ
Métodos	Se invitó a participar a todos los fisioterapeutas que atendían habitualmente a personas con FQ en entornos pediátricos y de adultos en Australia y Nueva Zelanda. Se realizó una búsqueda bibliográfica sistemática para cada área temática hasta junio de 2014, utilizando MEDLINE, CINAHL, EMBASE y PEDro. Un revisor extrajo los datos de cada estudio y un segundo revisor los verificó. La calidad se calificó según la jerarquía de evidencia del NHMRC. Se formularon 3 recomendaciones con

	base en la calidad, cantidad y nivel de evidencia; la coherencia del conjunto de pruebas; el probable impacto clínico; y generalización y aplicabilidad a la práctica de la fisioterapia en Australia y Nueva Zelanda. Se destacaron 3 áreas de importancia para la práctica de la fisioterapia, pero con evidencia insuficiente para hacer recomendaciones. Un grupo de redacción preparó las actualizaciones de cada sección y las distribuyó a todos los autores para comentarios y revisión. El borrador del documento ofreció a las partes interesadas para que realizaran comentarios, donde los fisioterapeutas no formaban parte del grupo de redacción.
Intervención kinésica	Técnicas respiratorias como ciclo activo, PEP, PEP oscilante, drenaje autógeno, drenaje postural, ejercicio físico; ejercicio como complemento de las THB; aerosolterapia; ejercicio físico; oxígeno suplementario; VNI; VNI nocturna; programa de ejercicios; medidas de comodidad como masajes y posicionamiento.
Resultados	Se hicieron un total de 30 recomendaciones para la terapia de depuración de las vías respiratorias, la terapia de inhalación, la evaluación y el entrenamiento con ejercicios, el tratamiento musculoesquelético, el tratamiento de la incontinencia urinaria, el tratamiento del paciente recién diagnosticado con FQ, la administración de ventilación no invasiva y el tratamiento de fisioterapia antes y después de un trasplante.

Artículo VI:

Título	Propuesta de atención de manejo paliativo del paciente adulto portador de enfermedad de fibrosis quística
Año de publicación	2022
Autores	Manuel Brenes Binns
Diseño del estudio	Revisión sistemática, descriptivo.
Sujetos	Paciente adulto portador de FQ al final de la vida
Métodos	Se realizó una búsqueda bibliográfica en Cochrane Library, Medline, Scielo, Pubmed, Science Direct, BMJ, Fibrosis Cystic Journal, con las palabras claves en inglés: adult cystic fibrosis,

	<p>palliative care, terminal illness, symptom management con el comparador lógico “and”, en las que se revisó guías vigentes, metaanálisis, revisiones sistemáticas, estudios aleatorizados, estudios analíticos de casos y controles, estudios descriptivos y observacionales.</p> <p>Contempló pacientes masculinos y femeninos sin distinción de grupo especial que presentaban un diagnóstico de fibrosis quística y requerían de manejo paliativo.</p> <p>Se utilizó un total de 45 artículos, principalmente publicaciones en inglés, dándole mayor importancia a las publicaciones más recientes comprendidas entre los años 2000 y 2020.</p>
Intervención kinésica	VNI; oxigenoterapia, control de la respiración; aerosolterapia con antibiótico; fisioterapia paliativa para expectorar el esputo.
Resultados	Se realizó un análisis de la bibliografía disponible sobre el abordaje paliativo del paciente adulto portador de fibrosis quística, y se identificaron los objetivos de la intervención paliativa en esta población.

Artículo VII:

Título	Pulmonary Complications in Cystic Fibrosis: Past, Present and Future
Año de publicación	2021
Autores	Christina M. Mingora y Patrick A. Flume.
Diseño del estudio	Revisión sistemática
Sujetos	Pacientes con FQ
Discusiones	En esta revisión, se describe las complicaciones de la FQ y su manejo, y se discute cómo impactan la atención y la trayectoria de la enfermedad de las personas. Se discute finalmente, el papel evolutivo que desempeñan los cuidadores paliativos y las terapias moduladoras regulares de la conductancia transmembrana de la FQ en el curso natural de la enfermedad y la atención de estos pacientes.
Intervención kinésica	Evaluación para detectar hipoxemia, hipercapnia e hipertensión pulmonar; oxígeno suplementario; VNI.

Resultados	Con el oxígeno suplementario y la VNI, se ha producido una ligera reducción de pacientes con un VEF1 inferior al 40% del predicho. Además, se ha observado una leve disminución en la proporción de pacientes con hemoptisis, neumotórax, e incluso muerte resultante de problemas respiratorios. Aunque el riesgo de complicaciones pulmonares persistirá en aquellos con enfermedad pulmonar avanzada en la FQ.
------------	---

VI.b. Análisis de resultados

Esta revisión bibliográfica está conformada por 7 artículos científicos publicados entre los años 2013-2023, siendo las mismas, revisiones sistemáticas, cuya población de estudio son pacientes con fibrosis quística. Entre las terapéuticas a utilizar, se implementan las técnicas de higiene bronquial, ejercicio físico, oxigenoterapia, ventilación no invasiva y aerosolterapia.

Técnicas de higiene bronquial:

Artículo I	<p>Las THB se inician inmediatamente después de confirmado el diagnóstico, donde la elección dependerá de la edad, grado de afectación, preferencias del paciente. Debe ser dinámica, flexible y adaptable al estado clínico de cada paciente al momento de su realización. La frecuencia de tratamiento debe ser de 2 sesiones diarias y durante exacerbaciones se incrementará la cantidad y duración de las mismas (3-4 veces por día). La duración oscila entre 20 minutos a 1 hs, pudiendo prolongarse aún más. Estas son: drenaje postural, percusión, vibración, ciclo activo, drenaje autógeno, PEP, PEP oscilatorio (flutter, acapella, Cornet), dispositivos de oscilación de alta frecuencia aplicado a la pared torácica, dispositivos de presión oscilatoria intrapulmonar.</p> <p>La ventilación a percusión intrapulmonar es recomendada en pacientes con exacerbación de difícil resolución que no responden a otras terapias convencionales. Unifica la terapia de nebulización, generación de PEP y la oscilación continua de alta frecuencia generando percusiones a alta frecuencia, alto flujo y baja presión, las cuales se superponen al patrón respiratorio del paciente. El propósito es reclutar</p>
------------	--

	alvéolos colapsados y movilizar secreciones bronquiales en las vías aéreas distales.
Artículo II	Se ofrecen técnicas de higiene bronquial estándares con la finalidad de proporcionar alivio los síntomas a medida que avanza la insuficiencia respiratoria. Dada la compleja interacción entre disnea, ansiedad y dolor, hay modificación de las THB.
Artículo III	-
Artículo IV	Fisioterapia torácica para mejorar la eliminación de la mucosidad, aumentar la producción de esputo, optimizar la función de las vías respiratorias. Entre ellas: ciclo activo, PEP, PEP oscilatoria, drenaje autógeno, drenaje postural, compresión torácica de alta frecuencia y la maniobra inspiratoria con resistencia.
Artículo V	Con el objetivo de eliminar el esputo y optimizar el estado respiratorio. Se describen como la piedra angular del tratamiento de la FQ. Se encuentran disponibles varias THB eficaces, como ciclo activo, PEP, PEP oscilante, drenaje autógeno, drenaje postural. Ninguna es superior, de modo que las opciones de tratamiento deben individualizarse. Como tratamiento paliativo si al paciente le resulta beneficioso aliviar los síntomas.
Artículo VI	La fisioterapia paliativa se utiliza en estos pacientes ya que tienen dificultad para expectorar el esputo.
Artículo VII	-

Ejercicio físico:

Artículo I	En el tratamiento convencional de pacientes con FQ, se recomienda entre 3-5 estímulos semanales, con un mínimo de 30 minutos. Toda THB debe finalizar con 15 minutos de ejercicio aeróbico según tolerancia. La intolerancia al ejercicio es un indicador de exacerbación y/o progresión de la enfermedad; en este caso se evaluará la inclusión a un programa de rehabilitación pulmonar.
Artículo II	-
Artículo III	Aunque los datos sobre programas de rehabilitación pulmonar específicos en FQ son limitados, la inscripción también puede ser beneficiosa en la preparación para el trasplante de pulmón y es

	requerida por algunos programas de trasplante. Por lo tanto, se debe considerar la rehabilitación pulmonar en pacientes con ACFLD.
Artículo IV	Para FQ graves, se recomienda actividad física 5 veces por semana, con una intensidad del 60-80% de la frecuencia cardíaca máxima y el 50-70% del VO2 máximo, como marcha, fortalecimiento, gimnasia, actividades de la vida diaria.
Artículo V	En enfermedad avanzada se utiliza como complemento de THB. Los fisioterapeutas necesitan de pruebas de ejercicio para prescribirlo. Tanto el entrenamiento aeróbico como anaeróbico son beneficiosos para la FQ, aunque no se han establecido la prescripción ideal. Se debe realizar un programa de ejercicios para optimizar la función física mientras se encuentra en lista de espera de trasplante y posterior a él.
Artículo VI	-
Artículo VII	-

Ventilación no invasiva:

Artículo I	<p>Se ha comenzado a utilizar como herramienta para mejorar la THB ya que mejora el gasto energético en estadios avanzados de la enfermedad, es decir, se usa como una forma de relajación durante el tratamiento.</p> <p>Con la VNI es posible disminuir el trabajo de los músculos respiratorios, mejorar la ventilación alveolar durante el sueño, el ejercicio y la kinesioterapia respiratoria y mejorar la recuperación de las exacerbaciones pulmonares en estos pacientes. Se utiliza en etapas tempranas de la enfermedad avanzada para mejorar la calidad de vida. También durante el sueño cuando aumenta la hipoventilación fisiológica. Es efectiva como el oxígeno suplementario en mejorar la oxigenación arterial, con el beneficio adicional de disminuir la PCO2.</p> <p>Se deben realizar más estudios para determinar el momento adecuado para introducir VNI en pacientes con FQ, debiendo ser evaluado en forma individual.</p> <p>En enfermedad avanzada para mejorar la ventilación alveolar durante el sueño, el ejercicio y la kinesioterapia. También estaría recomendada en exacerbaciones respiratorias hipercápnicas agudas, en pacientes</p>
------------	---

	con hipoxemia durante la kinesioterapia o con hipercapnia durante el sueño.
Artículo II	A medida que avanza la insuficiencia respiratoria, se ofrece VNI como complemento a las THB y aerosolterapia. Y a medida que la enfermedad progresa, o los síntomas dificultan más la calidad de vida, se emplean múltiples estrategias como el mayor uso de la asistencia respiratoria.
Artículo III	La fundación de FQ recomienda considerar la VNI nocturna para personas con ACFLD e hipercapnia crónica. Mejora la PCO ₂ , la disnea y la tolerancia al ejercicio. Sugiere que es un complemento útil para la limpieza de las vías respiratorias.
Artículo IV	-
Artículo V	Uso exitoso para estabilizar a pacientes con FQ e IRA con hipercapnia, disminución de frecuencia respiratoria y disnea. Se utiliza como espera para el trasplante de pulmón; para disminución de la disnea en etapas terminales; de manera nocturna ya que la hipoxia e hipercapnia ocurren comúnmente durante el sueño; durante las THB ya que descarga los músculos respiratorios, lo mismo durante el ejercicio, en quienes la disnea y la fatiga contribuyen a la pérdida de condición física y limitan el entrenamiento eficaz.
Artículo VI	Se utiliza como tratamiento para la disminución de la disnea que es el síntoma destacado en todos los pacientes.
Artículo VII	No existe evidencia que la VNI mejore la supervivencia o la función pulmonar, pero si, la calidad de vida, la capacidad de ejercicio y la limpieza de las vías respiratorias.

Oxígeno suplementario:

Artículo I	Se utiliza oxígeno suplementario (cánula nasal o máscara) en insuficiencia respiratoria aguda y crónica. En insuficiencia aguda hay que administrar oxígeno en la concentración adecuada para lograr una PO ₂ mayor a 60 mmHg, evitando siempre la supresión del estímulo que produce la hipoxemia. En insuficiencia crónica, la terapéutica mejora la calidad de vida y previene la progresión de la hipertensión pulmonar y el desarrollo del cor pulmonale.
------------	--

	<p>Se indica:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Saturación <90% - PO2 <60 mmHg - Caída documentada de la saturación durante el ejercicio, la alimentación, la kinesioterapia, el sueño. - Hipertensión pulmonar - Corazón pulmonar crónico
Artículo II	Con el avance de la insuficiencia respiratoria, se proporciona oxigenoterapia para mitigar los síntomas, junto con las demás estrategias. Y a medida que la enfermedad evoluciona o las dificultades respiratorias afectan aún más la calidad de vida, se implementan diversas estrategias, como un aumento en el uso de asistencia respiratoria.
Artículo III	La fundación recomienda oxígeno suplementario para pacientes con ACFLD con hipoxemia nocturna o inducida por ejercicio. Mejora la oxigenación con potencial de empeoramiento leve de la hipercapnia.
Artículo IV	-
Artículo V	Se debe considerar el oxígeno suplementario durante el entrenamiento en pacientes con desaturación grave inducida por el ejercicio. El oxígeno suplementario durante el entrenamiento aumenta la duración del ejercicio, pero se utiliza en cuyos pacientes la saturación caiga por debajo de 90% durante el ejercicio.
Artículo VI	Se utiliza como tratamiento para la disminución de la disnea que es el síntoma destacado en todos los pacientes.
Artículo VII	No existe evidencia que la oxigenoterapia mejore la supervivencia o la función pulmonar, pero si, la calidad de vida y la capacidad de ejercicio.

Aerosolterapia:

Artículo I	-
Artículo II	Para lograr un control eficaz de los síntomas es necesario un plan individualizado que incluya diversas terapias, entre ellas la terapia en aerosol.
Artículo III	Los antibióticos inhalados intermitentes son el estándar de atención para personas con FQ e infección crónica de las vías respiratorias.
Artículo IV	-

Artículo V	Es un tratamiento importante para la enfermedad respiratoria por FQ. Es eficaz para el éxito de THB y viceversa. Aunque no hay investigaciones suficientes que investiguen la combinación de terapia de inhalación y THB para hacer recomendaciones con respecto a la práctica, los fisioterapeutas suelen combinarlos.
Artículo VI	El uso de antibióticos inhalados es la base para el manejo de la sintomatología, cuando hay secreciones para romper ese círculo de infección e inflamación.
Artículo VII	-

De los siete artículos seleccionados para la presente revisión bibliográfica, solo el artículo de Button BM, et al. menciona en su totalidad las cinco modalidades terapéuticas identificadas. Las THB se exploran únicamente en cinco de los artículos, mientras que el ejercicio físico y la aerosolterapia se abordan en cuatro, cada uno. Además, tanto el oxígeno suplementario como la VNI son discutidos en seis artículos seleccionados.

Las THB son principalmente reconocidas como tratamiento convencional de la FQ. En los escritos I y II se hace mención de la necesidad de ajustar técnicas y frecuencias en pacientes con ACFLD. Por otro lado, las revisiones V y VI abordan la fisioterapia paliativa sin especificar las técnicas apropiadas en estos casos; sin embargo, el artículo I recomienda la ventilación a percusión intrapulmonar para pacientes con exacerbaciones de difícil resolución que no responden a terapias convencionales.

De los cinco, tres detallan las técnicas aplicables en la fisioterapia convencional, entre las cuales se repiten: drenaje postural, ciclo activo, PEP, PEP oscilatorio y drenaje autógeno. Asimismo, se mencionan, aunque sin repetición, compresión torácica de alta frecuencia, maniobra inspiratoria con resistencia, dispositivos de alta frecuencia aplicado a la pared torácica, dispositivos de presión oscilatoria intrapulmonar, vibración y percusión.

El ejercicio físico se recomienda especialmente como parte integral del tratamiento convencional para la FQ, contribuyendo significativamente a mejorar el volumen pulmonar, la postura, la tolerancia al ejercicio, la movilización de secreciones, la limpieza de las vías respiratorias, entre otros beneficios. No obstante, en las etapas terminales de la enfermedad, la mayoría de los artículos revisados no proporcionan información específica sobre la realización de ejercicios, tipo y frecuencia.

En dichas fases avanzadas, se subraya la importancia de incorporar al paciente en un programa de rehabilitación pulmonar, reconocido por no limitarse únicamente al ejercicio físico, y también, se subraya como complemento de las THB. Sin embargo, el documento IV esclarece detalladamente la frecuencia, intensidad y el tipo de ejercicio recomendado para pacientes con FQ grave.

La VNI desempeña diversas funciones en los pacientes analizados. Es referida en cinco de las seis revisiones que la abordan, como complemento de las THB, ya que relaja la musculatura reduciendo el costo energético. En el contexto del sueño, se denomina VNI nocturna, y su utilidad se resalta en los artículos I, III y V, cuando aumenta la hipoventilación y hay hipercapnia crónica.

En los artículos III, V y VI, se especifica que la VNI contribuye a mejorar la disnea, aunque en otros documentos no se menciona explícitamente, presumiblemente por considerarse una consecuencia evidente. Asimismo, se mencionan otras aplicaciones de esta terapéutica, como su uso durante el ejercicio, como complemento en aerosolterapia y como medida de espera en el contexto de trasplante de pulmón.

Con el oxígeno suplementario pasa algo similar a la VNI, es decir, se detallan diferentes funciones. Se emplea como tratamiento en casos de complicaciones por insuficiencia respiratoria en pacientes fibroquísticos, según se detalla en los escritos I, II y III. Además, se menciona su aplicación para mitigar síntomas, incluida la disnea, como se expone en los escritos II y VI.

La recomendación de utilizar oxigenoterapia durante el ejercicio se encuentra respaldada por los documentos III, V y VII. En este último, se aborda específicamente la finalidad de mejorar la calidad de vida mediante esta terapéutica.

En relación con la aerosolterapia, la evidencia indica su eficacia en el control de la sintomatología. En los artículos III y VI, se hace referencia a la aplicación de la terapia de inhalación con antibióticos. De manera distinta en su enfoque, Brenda M. Button, et al. subrayan la interdependencia entre esta terapéutica y las THB, indicando que ambas son necesarias para lograr una eficacia mutua.

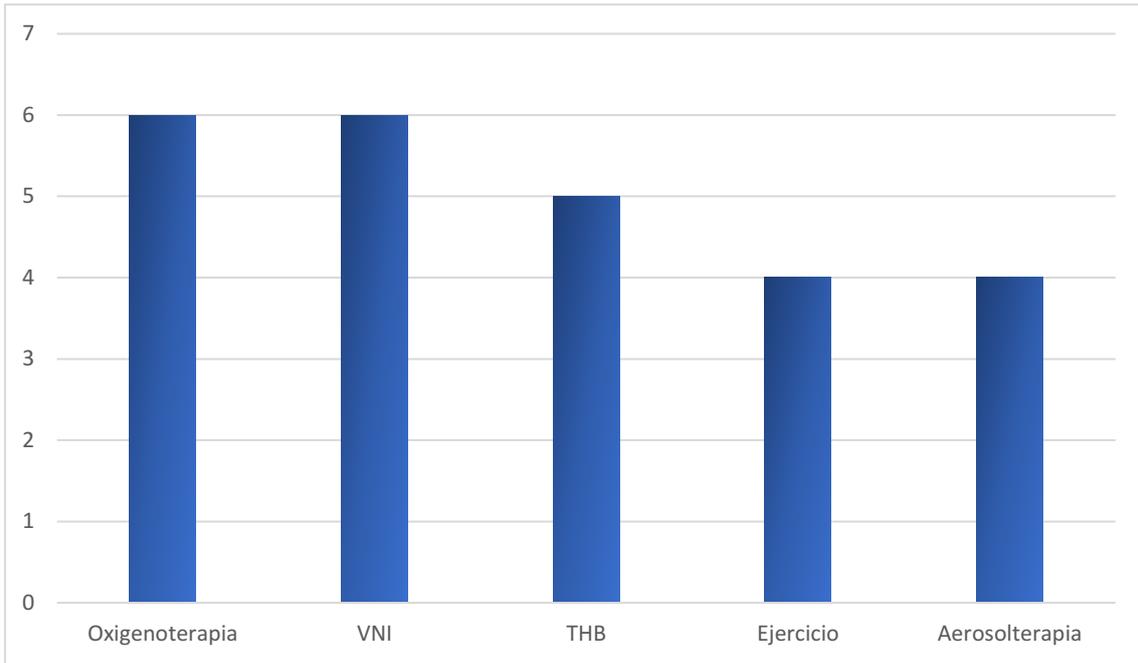


Gráfico 1. *Cantidad de artículos que mencionan dichas terapéuticas*

VII. DISCUSIÓN

El propósito de esta investigación ha sido analizar diferentes estudios para determinar la contribución kinésica en los cuidados paliativos de pacientes con Fibrosis Quística. Para responder al interrogante y los objetivos, de los 1472 artículos recopilados, solo se consideraron 7 para esta revisión, tras aplicar filtros y criterios de inclusión, exclusión y eliminación. Estos textos detallan las modalidades terapéuticas utilizadas (técnicas de higiene bronquial, ejercicio físico, ventilación no invasiva, oxigenoterapia y aerosolterapia), destacando que solo el artículo número V, de Button BM, et al. abordó de manera exhaustiva las cinco terapias mencionadas.

Como se detalla en la sección de resultados, las THB y ejercicios son comúnmente empleadas como tratamiento estándar, pero, en etapas terminales, la limpieza de las vías aéreas debe considerarse junto con otras terapias o de manera asistida. Solo el Comité Nacional de Neumonología, et al., mencionó qué técnica de higiene realizar en pacientes fibroquísticos graves, la ventilación a percusión intrapulmonar. La recomiendan con el objetivo de reclutar alveolos colapsados y movilizar secreciones en pacientes con exacerbación grave que no responden a terapias convencionales.

La actividad física en etapas finales apenas se menciona, recomendando más bien un programa de rehabilitación pulmonar. La ventilación no invasiva y el oxígeno suplementario son utilizados de diversas maneras para cumplir objetivos varios en la etapa final de la vida de estos pacientes. Como complemento durante otras terapéuticas, durante el sueño, durante el ejercicio, durante complicaciones y para disminuir sintomatología.

La aerosolterapia tiene escasa información con respecto a los otros tratamientos. Siddhartha G. Kapnadak, et al., y Binns M. especificaron la utilización de la terapia con antibióticos, detallando en sus estudios cuál utilizar según su efectividad. Aunque los otros dos escritos no lo mencionan, hacen alusión a su efectividad tanto como complemento de las THB, como para mejorar la sintomatología.

Un desafío significativo en el transcurso de esta investigación radica en la limitada disponibilidad de estudios. La mayoría de los artículos examinan la rehabilitación pulmonar sin enfocarse en las etapas terminales, o se centran en cuidados paliativos, pero no desde una perspectiva kinésica, sino más bien abordando aspectos psicológicos, emocionales o farmacológicos. Aunque se ha identificado algunos artículos pertinentes a los objetivos de esta investigación, su cantidad es reducida y su especificidad limitada.

Otra limitación fue que el 57,14% de los estudios carecen de información metodológica, impidiendo una comparación completa de los resultados. Debiendo colocar datos de su elaboración que se consideraron pertinentes. Todos son revisiones sistemáticas de evidencia científica, tomando como muestra a los pacientes con fibrosis quística. Sin embargo, tres de ellos abordan estadios avanzados de la enfermedad, como cuidados al final de la vida, y los otros cuatro hacen un análisis total de la enfermedad, en todas sus etapas.

VIII. CONCLUSIÓN

Considerando el objetivo general de la investigación, se ha procedido a recopilar información sobre la Fibrosis Quística, la función del kinesiólogo en el tratamiento paliativo, y los cuidados paliativos en estos pacientes de manera general. De esta manera, se logran las ideas concluyentes que se detallan a continuación.

Aunque la investigación se ha visto obstaculizada por la escasez de evidencia científica, se reconoce que, para mejorar la calidad de vida en pacientes en etapas terminales, se requiere la intervención de profesionales de la kinesiología. La atención individualizada proporcionada por ellos busca optimizar la función, garantizar un control eficaz de la sintomatología y reducir el costo metabólico.

El paciente debe someterse a un plan de rehabilitación pulmonar, que no solo incluye las técnicas de higiene bronquial, sino también el ejercicio físico, que no está específicamente descrito en estos pacientes. Este plan de rehabilitación individualizado, debe complementarse con la ventilación no invasiva, la terapia de inhalación o la oxigenoterapia, para disminuir el dolor, disnea y fatiga, haciendo de su último tiempo de vida, una estadía sin angustia, sin depresión, sin sentirse una carga para sus familiares o cuidadores, es decir, una estadía dentro de lo que se puede decir sin sufrimiento, mejorando la calidad de vida.

De igual manera, se necesitan más estudios para poder realizar una guía de tratamiento paliativo kinésico para pacientes con Fibrosis Quística.

IX. BIBLIOGRAFÍA

1. Sánchez MAG, Ruiz DMC. Rehabilitación pulmonar en pacientes con diagnóstico de fibrosis quística. Revista Colombiana de Medicina Física y Rehabilitación [Internet]. 2023 [citado el 5 de diciembre de 2023];33(1):56–66. Disponible en: <https://revistacmfr.org/index.php/rcmfr/article/view/375>
2. Radice RP, Radice OA, Radice MR, Radice CA, Radice RP, Radice OA, et al. Calidad de vida en adolescentes de 14 a 18 años con fibrosis quística en la fundación de fibrosis quística, Paraguay. Pediatría (Asunción) [Internet]. 2020 [citado el 5 de diciembre de 2023];47(3):159–64. Disponible en: http://scielo.iics.una.py/scielo.php?script=sci_abstract&pid=S1683-98032020000300159&lng=en&nrm=iso&tlng=es
3. Milán Molina B, Carrasco Martínez F, Ibáñez Vera A, Molina Payá J. Intervenciones terapéuticas para mejorar la calidad de vida en fibrosis quística: Revisión bibliográfica. En: Avances de Investigación en Salud a lo largo del Ciclo Vital [Internet]. s. l.: Asociación Universitaria de Educación y Psicología (ASUNIVEP); 2016 [citado el 2 de noviembre de 2023]. p. 71–6. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/libro?codigo=677951>
4. Verdugo Alonso M, Schalock RL, Arias B, Gómez L, Jordán de Urríes B. Calidad de Vida. En: Discapacidad e inclusión [Internet]. Salamanca (España): Amarú; 2013 [citado el 2 de noviembre de 2023]. p. 443–61. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/libro?codigo=515721>
5. Navarro-Meléndez A, Gimenez M, Robledo-Donascimento Y, Río-González A, Lendínez-Mesa A. Physiotherapy applied to palliative care patients: a descriptive practice-based study. BMC Palliative Care [Internet]. 2023 [citado el 2 de noviembre de 2023];22(1):99. Disponible en: <https://doi.org/10.1186/s12904-023-01188-3>
6. González R. El aporte de la kinesiología en equipos interdisciplinarios de cuidados paliativos [Internet] [bachelorThesis]. Universidad del Gran Rosario; 2022 [citado el 2 de noviembre de 2023]. Disponible en: <https://rid.ugr.edu.ar/handle/20.500.14125/427>
7. Ratjen F, Bell SC, Rowe SM, Goss CH, Quittner AL, Bush A. Cystic fibrosis. Nat Rev Dis Primers [Internet]. 2015 [citado el 24 de enero de 2024];1:15010. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7041544/>
8. Gartner S, Posadas AS, Hernández GG. Enfermedad respiratoria en la fibrosis quística. 2017 [citado el 24 de enero de 2024]; Disponible en: https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/19_enfermedad_fg_0.pdf

9. Boza ML. El regulador de trasmembrana de fibrosis quística (CFTR) disfuncional y sus efectos extrapulmonares. *Neumología Pediátrica* [Internet]. 2023 [citado el 24 de enero de 2024];18(2):43–4. Disponible en: <https://www.neumologia-pediatica.cl>
10. Vargas-Roldán SY, Lezana-Fernández JL, Cerna-Cortés JF, Partida-Sánchez S, Santos-Preciado JI, Rosales-Reyes R, et al. Fibrosis quística: patogenia bacteriana y moduladores del CFTR (regulador de conductancia transmembranal de la fibrosis quística). *Boletín médico del Hospital Infantil de México* [Internet]. 2022 [citado el 24 de enero de 2024];79(4):215–21. Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_abstract&pid=S1665-11462022000400215&lng=es&nrm=iso&tlng=es
11. Gartner S, Mondéjar-López P, Asensio De La Cruz Ó. Protocolo de seguimiento de pacientes con fibrosis quística diagnosticados por cribado neonatal. *Anales de Pediatría* [Internet]. 2019 [citado el 24 de enero de 2024];90(4):251.e1-251.e10. Disponible en: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1695403318305393>
12. Guía de diagnóstico y tratamiento de pacientes con Fibrosis Quística. Actualización. *Arch Argent Pediat* [Internet]. 2014 [citado el 24 de enero de 2024];112(3). Disponible en: <http://www.sap.org.ar/docs/publicaciones/archivosarg/2014/v112n3a22.pdf>
13. Infante CS, Behar RR, Carpenter LTR, Paredes BB, López CR, Gámez HC, et al. Fibrosis quística en niños y su seguimiento durante 40 años (1977-2017). *Revista Cubana de Pediatría* [Internet]. 2019 [citado el 24 de enero de 2024]; Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/ped/v91n3/1561-3119-ped-91-03-e882.pdf>
14. López-Valdez JA, Aguilar-Alonso LA, Gándara-Quezada V, Ruiz-Rico GE, Ávila-Soledad JM, Reyes AA, et al. Cystic fibrosis: current concepts. *Boletín médico del Hospital Infantil de México* [Internet]. 2021 [citado el 24 de enero de 2024];78(6):584–96. Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_abstract&pid=S1665-11462021000600584&lng=es&nrm=iso&tlng=en
15. Dellon E, Goldfarb SB, Hayes Jr. D, Sawicki GS, Wolfe J, Boyer D. Pediatric lung transplantation and end of life care in cystic fibrosis: Barriers and successful strategies. *Pediatric Pulmonology* [Internet]. 2017 [citado el 24 de enero de 2024];52(S48):S61–8. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1002/ppul.23748>
16. Kapnadak SG, Dimango E, Hadjiliadis D, Hempstead SE, Tallarico E, Pilewski JM, et al. Cystic Fibrosis Foundation consensus guidelines for the care of

- individuals with advanced cystic fibrosis lung disease. *Journal of Cystic Fibrosis* [Internet]. 2020 [citado el 24 de enero de 2024];19(3):344–54. Disponible en: [https://www.cysticfibrosisjournal.com/article/S1569-1993\(20\)30064-3/fulltext](https://www.cysticfibrosisjournal.com/article/S1569-1993(20)30064-3/fulltext)
17. Avendaño Monje MJ, Barra Almagiá E. Autoeficacia, Apoyo Social y Calidad de Vida en Adolescentes con Enfermedades Crónicas. *Terapia psicológica* [Internet]. 2008 [citado el 24 de enero de 2024];26(2):165–72. Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_abstract&pid=S0718-48082008000200002&lng=es&nrm=iso&tlng=es
 18. Poseros Nava A. Percepción de calidad de vida en niños con fibrosis quística [Internet]. [Puebla (México)]: Facultad de Medicina Instituto Mexicano del Seguro Social; 2020 [citado el 24 de enero de 2024]; Disponible en: <https://repositorioinstitucional.buap.mx/server/api/core/bitstreams/d6c66622-ef53-4184-8fdf-393836466410/content>
 19. Tapia SN, C MLB, M YM, S VL, T JM, S LJ, et al. Validación de contenido del instrumento de evaluación de calidad de vida en niños, adolescentes y adultos con Fibrosis Quística: CFQ-R CYSTIC FIBROSIS QUESTIONNAIRE-REVISED versión en español, Chile. *Andes Pediatría* [Internet]. 2022 [citado el 24 de enero de 2024];93(3):312–26. Disponible en: <https://www.revistachilenadepediatria.cl/index.php/rchped/article/view/3871>
 20. Gursli S, Quittner A, Jahnsen RB, Skrede B, Stuge B, Bakkeheim E. Airway clearance physiotherapy and health-related quality of life in cystic fibrosis. *PLoS One* [Internet]. 2022 [citado el 24 de enero de 2024];17(10):e0276310. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC9578613/>
 21. Sánchez MAG, Ruiz DMC. Rehabilitación pulmonar en pacientes con diagnóstico de fibrosis quística. *Revista Colombiana de Medicina Física y Rehabilitación* [Internet]. 2023 [citado el 24 de enero de 2024];33(1):56–66. Disponible en: <https://revistacmfr.org/index.php/rcmfr/article/view/375>
 22. Button BM, Wilson C, Dentice R, Cox NS, Middleton A, Tannenbaum E, et al. Physiotherapy for cystic fibrosis in Australia and New Zealand: A clinical practice guideline. *Respirology* [Internet]. 2016 [citado el 24 de enero de 2024];21(4):656–67. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4840479/>
 23. Ministerio de Salud Pública del Ecuador DN de N, editor. Fibrosis quística: Guía práctica clínica y manual de procedimientos. Quito (Ecuador): Dirección Nacional de Normatización-; 2013 [citado el 24 de enero de 2024]; 94 p; Disponible en: <https://www.salud.gob.ec/wp-content/uploads/2016/09/Gu%C3%ADa-fibrosis-qu%C3%ADstica.pdf>

24. Binns DMB. Propuesta de atención de manejo paliativo del paciente adulto portador de enfermedad de fibrosis quística [Internet]. [Costa Rica]: Universidad de Costa Rica; 2022 [citado el 24 de enero de 2024]; Disponible en: <https://www.kerwa.ucr.ac.cr/bitstream/handle/10669/87997/TFG%20MANUEL%20BRENES%20BINNS%20FINAL%20DIGITAL.pdf?sequence=2&isAllowed=y>
25. Villalba DS. Rehabilitación física en la UCI. Revista Argentina de Terapia Intensiva [Internet]. 2018 [citado el 24 de enero de 2024];35(4). Disponible en: <https://revista.sati.org.ar/index.php/MI/article/view/605>
26. Dellon EP, Basile M, Hobler MR, Georgiopoulos AM, Chen E, Goggin J, et al. Palliative Care Needs of Individuals with Cystic Fibrosis: Perspectives of Multiple Stakeholders. J Palliat Med [Internet]. 2020 [citado el 24 de enero de 2024];23(7):957–63. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8255308/>
27. Mingora CM, Flume PA. Pulmonary Complications in Cystic Fibrosis: Past, Present, and Future. Chest [Internet]. 2021 [citado el 24 de enero de 2024];160(4):1232–40. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8727888/>

X. ANEXOS:

Escala NYHA (New York Heart Association): Valoración funcional de la Insuficiencia Cardíaca

	Clasificación funcional NYHA
Clase I	No limitación de la actividad física. La actividad ordinaria no ocasiona excesiva fatiga, palpitaciones, disnea o dolor anginoso.
Clase II	Ligera limitación de la actividad física. Confortables en reposo. La actividad ordinaria ocasiona fatiga, palpitaciones, disnea o dolor anginoso.
Clase III	Marcada limitación de la actividad física. Confortable en reposo. La actividad física menor que la ordinaria ocasiona fatiga, palpitaciones, disnea o dolor anginoso.
Clase IV	Incapacidad para llevar a cabo cualquier actividad física sin disconfort. Los síntomas de insuficiencia cardíaca o de síndrome anginoso pueden estar presentes incluso en reposo. Si se realiza cualquier actividad física, el disconfort aumenta.

Test de marcha 6 minutos: La prueba de caminata de 6 minutos, es una prueba submáxima que evalúa de forma integrada la respuesta de los sistemas respiratorio, cardiovascular, metabólico, músculo esquelético y neurosensorial, al estrés impuesto por el ejercicio. La integración funcional se analiza mediante la distancia máxima que un individuo puede recorrer durante un periodo de seis minutos caminando tan rápido como le sea posible.

El test se lleva a cabo en un corredor con longitud de 30 metros, de superficie plana, preferentemente en interiores, lo suficientemente ancho para permitir el libre deambular de pacientes que requieren dispositivos de ayuda marcha y evitando el tránsito de personas ajenas a la prueba.



Debe existir una señal o marcha sobre el piso que indique el lugar en el que inicia y termina la distancia de 30 metros. La señal debe ser visible para el técnico que realiza la prueba y para el paciente.



Sobre el piso o la pared, deben realizarse marcas visibles cada 3 metros con el fin de que la medición de la distancia recorrida por el paciente sea lo más exacta posible. Deben colocarse dos conos de tráfico: uno a 0,5 m y otro a 29.5 m de la línea de inicio.



Como equipo y material, se necesita: Escala de Borg impresa en tamaño de letra de 20 puntos; hoja de recolección de datos; tabla de trabajo; cronómetro, estetoscopio y contador de vueltas; silla; esfigmomanómetro con brazaletes; oxímetro de pulso; desfibrilador automático y carro de paro con nitroglicerina sublingual y salbutamol; teléfono para casos de emergencia; estadímetro y báscula; acceso a una fuente de oxígeno; plan de emergencia.

CFQ-R: Este cuestionario contempla 3 versiones según la edad de los pacientes; niños; adolescentes/ adultos y padres/ cuidadores. Consta de las siguientes dimensiones medidas en escala Likert:

- Capacidad física
- Vitalidad
- Funcionamiento emocional
- Alimentación
- Salud
- Carga de tratamiento
- Escuela
- Funcionamiento Social
- Apariencia física
- Rol (adecuado cumplimiento de las obligaciones normativas)

- Síntomas respiratorios
- Síntomas digestivos
- Peso

Permite ser auto administrado, en un tiempo aproximado de 20 a 30 minutos. A mayor puntaje, mayor calidad de vida.

Versión adolescentes y adultos:

Durante las dos últimas semanas, cuanta dificultad ha tenido:

Ítem	Mucha dificultad	Mediana dificultad	Poca de dificultad	Ninguna dificultad
1. Participando en actividades agotadoras como correr o practicar algún deporte.	1	2	3	4
2. Caminando tan rápido como los demás.	1	2	3	4
3. Cargando o levantando cosas pesadas como libros o mochilas.	1	2	3	4
4. Subiendo escaleras.	1	2	3	4
5. Subiendo escaleras tan rápido como los demás.	1	2	3	4

Y en las dos últimas semanas, indique cuán frecuentemente:

Ítem	Siempre	Casi siempre	A veces	Nunca
6. Se sintió bien.	4	3	2	1
7. Se sintió preocupado(a).	1	2	3	4
8. Se sintió inútil en actividades diarias.	1	2	3	4
9. Se sintió cansado(a).	1	2	3	4
10. Se sintió con mucha energía.	4	3	2	1
11. Se sintió agotado(a).	1	2	3	4
12. Se sintió triste.	1	2	3	4

Ítems de respuesta múltiple 13 al 18, marque con un círculo, UNA de las alternativas para las siguientes preguntas:
Pensando en su estado de salud en las últimas dos semanas:

<p>13. ¿Hasta que punto tiene dificultad al caminar?</p> <p>4. Pudo caminar por mucho tiempo sin cansarse. 3. Pudo caminar por mucho tiempo pero se cansa. 2. No pudo caminar por mucho tiempo porque se cansa rápidamente. 1. Evita caminar cuando le es posible porque se cansa mucho.</p>
<p>14. ¿Cómo se siente con respecto al comer?</p> <p>1. Sólo pensar en comida le causa malestar. 2. No disfruta al comer. 3. Algunas veces disfruta al comer. 4. Siempre disfruta al comer.</p>
<p>15. ¿Hasta qué punto los tratamientos le hacen su vida diaria más difícil?</p> <p>4. Nada en lo absoluto. 3. Un poco. 2. Moderadamente. 1. Mucho.</p>
<p>16. ¿Cuánto tiempo dedica cada día a sus tratamientos?</p> <p>1. Mucho tiempo. 2. Algo. 3. Poco. 4. Casi nada.</p>
<p>17. ¿Cuán desgastante es para usted hacer los tratamientos (incluyendo medicamentos) cada día?</p> <p>4. Nada en lo absoluto. 3. Un poco. 2. Moderadamente. 1. Mucho.</p>
<p>18. ¿Cómo piensa que está su salud hoy?</p> <p>4. Excelente. 3. Buena. 2. Más o menos. 1. Mala.</p>

Alternativas de respuesta a las preguntas desde la 19 a 34.
Pensando en su salud durante las dos últimas semanas, responda:

Ítem	Siempre	Casi siempre	A veces	Nunca
19. Tengo dificultad recuperándome después del esfuerzo físico.	1	2	3	4
20. Tengo que limitar mis actividades físicas como correr o practicar deportes.	1	2	3	4
21. Tengo que obligarme a comer.	1	2	3	4
22. Tengo que quedarme en casa más de lo que quisiera.	1	2	3	4
23. Me siento cómodo hablando de mi enfermedad con otros.	4	3	2	1
24. Pienso que estoy muy delgado(a).	1	2	3	4
25. Pienso que me veo diferente en comparación con otros(as) de mi edad.	1	2	3	4
26. Me siento mal con respecto a mi apariencia física.	1	2	3	4
27. La gente teme a contagiarse conmigo.	1	2	3	4
28. Me reúno con mis amigos a menudo.	4	3	2	1
29. Pienso que mi tos molesta a los demás.	1	2	3	4
30. Me siento con ánimo para salir en la noche ("carretear").	4	3	2	1
31. Me siento solo (a).	1	2	3	4
32. Me siento saludable.	4	3	2	1
33. Es difícil hacer planes para el futuro (por ejemplo, ir a la universidad, matrimonio, etc.).	1	2	3	4
34. Llevo una vida normal.	4	3	2	1

Ítems de respuestas de la 35 a 38, marque con un círculo, UNA de las alternativas para las siguientes preguntas:

<p>35. Durante las dos últimas semanas, ¿hasta qué punto tuvo dificultad manteniéndose al día en su trabajo escolar, profesional o en otras actividades diarias?</p> <p>4. No he tenido dificultad para mantenerme al día. 3. He podido mantenerme al día, aunque se me ha hecho difícil. 2. Me he atrasado. 1. No he podido hacer estas actividades en lo absoluto.</p>
<p>36. Durante las últimas dos semanas, ¿con qué frecuencia estuvo ausente de la escuela, trabajo, o no pudo completar sus actividades diarias debido a su enfermedad o sus tratamientos?</p> <p>1. Siempre. 2. Casi siempre. 3. Algunas veces. 4. Nunca.</p>
<p>37. ¿Con qué frecuencia le impide a usted la Fibrosis Quística alcanzar sus metas de escuela, trabajo o metas personales?</p> <p>1. Siempre. 2. Casi siempre. 3. Algunas veces. 4. Nunca.</p>
<p>38. ¿Con qué frecuencia le impide la Fibrosis Quística salir de su casa para hacer actividades como ir de compras o ir al banco?</p> <p>1. Siempre. 2. Casi siempre. 3. Algunas veces. 4. Nunca.</p>

Alternativas de respuestas a las preguntas desde la 39 a 41.

Durante las dos últimas semanas:

Ítem	Bastante	Moderado	Poco	Nada
39. Ha tenido dificultad para aumentar de peso.	1	2	3	4
40. Ha tenido congestión nasal.	1	2	3	4
41. Ha estado tosiendo durante el día.	1	2	3	4
42. Ha tenido tos con secreciones ("flemas").	1	2	3	4

Ítem de respuesta múltiple.

Por favor seleccione y encierre en un círculo la alternativa correspondiente a su respuesta:

<p>43. Su secreción ("flema") ha sido mayormente:</p> <p>4. Transparente. 3. Amarilla-verde. 2. Verde con sangre. 1. No me he fijado.</p>
--

Alternativas de respuesta a las preguntas desde la 44 a 50.

Indique cuán frecuentemente en las dos últimas semanas:

Ítem	Siempre	Casi siempre	A veces	Nunca
44. Ha estado con silbido al respirar.	1	2	3	4
45. Ha tenido dificultad al respirar.	1	2	3	4
46. Se ha despertado durante la noche porque estaba tosiendo.	1	2	3	4
47. Se ha sentido "hinchado" con gases.	1	2	3	4
48. Ha tenido diarrea.	1	2	3	4
49. Ha tenido dolor abdominal.	1	2	3	4
50. Tuvo dificultad con su apetito.	1	2	3	4

Desea Ud. realizar otras observaciones importantes que influyen en su calidad de vida relacionado con la Fibrosis Quística

Esta versión consta de 50 preguntas, todas en la escala de Likert con puntajes de 1 a 4. Para el análisis del cuestionario, sume y calcule un promedio de las respuestas por dimensión.

- a) Con los promedios utilice la tabla 3 de percentiles.
b) Para evaluar al paciente según percentil, utilice tabla 5.

Dimensión	Preguntas	Promedio	Percentil	Evaluación
Capacidad física	1,2,3,4,5,13,19, 20.			
Vitalidad	6,9,10,11.			
Emoción	7,8,12,31,33.			
Alimentación	14, 21,50.			
Peso del tratamiento	15,16,17.			
Salud	18,32,34.			
Social	22,23,27,28,29,30.			
Apariencia física	24,25,26.			
Rol	35,36,37,38.			
Peso	39.			
Síntomas respiratorios	40,41, 42. 43,44,45,46.			
Síntomas digestivos	47,48,49.			

Versión padres y cuidadores:

Si su niño tiene menos de tres años, pase a la pregunta 30.
Alternativas de respuesta desde la pregunta 1 a 5.

¿Cuánta dificultad ha tenido su niño(a)?

Ítem	Mucha dificultad	Mediana dificultad	Poca de dificultad	Ninguna dificultad
1. Participando en actividades agotadoras como correr o practicar algún deporte.	1	2	3	4
2. Para caminar tan rápido como los otros niños.	1	2	3	4
3. Subiendo escaleras tan rápido como los demás.	1	2	3	4
4. Cargando o levantando cosas pesadas como libros o una mochila.	1	2	3	4
5. Subiendo muchos escalones.	1	2	3	4

Alternativas de respuesta desde las preguntas 6 a 13.

Durante las dos últimas semanas, indique cuán a menudo su niño(a):

Ítem	Siempre	Casi siempre	A veces	Nunca
6. Pareció estar contento(a).	4	3	2	1
7. Pareció estar preocupado(a) (no aplica a menor de 5 años).	1	2	3	4
8. Pareció estar cansado(a).	1	2	3	4
9. Pareció estar de mal humor.	1	2	3	4
10. Pareció estar bien.	4	3	2	1
11. Pareció estar enojado.	1	2	3	4
12. Pareció tener mucha energía.	4	3	2	1
13. Estuvo ausente o llegó tarde a la escuela, jardín infantil u otra actividad debido a su enfermedad o tratamientos.	1	2	3	4

Ítems de respuesta de las preguntas 14 y 15.

Por favor seleccione y encierre en un círculo la alternativa correspondiente a su respuesta.

Con respecto al estado de salud de su niño(a) durante las dos semanas pasadas, indique:

14. ¿Cuánto participó su niño(a) en deportes en la escuela, incluyendo durante el recreo y la clase de educación física?
1. No ha participado en deportes en la escuela.
2. Ha participado menos de lo usual en deportes en la escuela.
3. Ha participado igual que siempre, pero con alguna dificultad.
4. Ha podido participar en deportes sin ninguna dificultad.
15. ¿Cuán difícil le resulta caminar a su niño(a)?
4. Puede caminar por mucho tiempo sin cansarse.
3. Puede caminar por mucho tiempo pero se cansa.
2. No puede caminar mucho porque se cansa rápidamente.
1. Evita caminar siempre que puede, porque se cansa mucho.

Alternativas de respuesta de las preguntas 16 a 30.

Con respecto al estado de salud de su niño(a) durante las dos últimas semanas, responda:

Ítem	Siempre	Casi siempre	A veces	Nunca
16. Mi niño(a) tiene dificultad para recuperarse después de un esfuerzo físico.	1	2	3	4
17. Da problemas para comer.	1	2	3	4
18. Los tratamientos de mi niño(a) interfieren con sus actividades.	1	2	3	4
19. Mi niño(a) se siente pequeño(a) de estatura comparado con otros niños(as) de su misma edad.	1	2	3	4
20. Mi niño(a) se siente físicamente diferente a otros niños(as) de su misma edad.	1	2	3	4
21. Mi niño(a) piensa que es muy flaco(a).	1	2	3	4
22. Mi niño(a) se siente saludable.	4	3	2	1
23. Mi niño(a) tiende a ser retraído(a).	1	2	3	4
24. Mi niño(a) lleva una vida normal.	4	3	2	1
25. Mi niño(a) se divierte menos de lo usual.	1	2	3	4
26. Mi niño(a) tiene dificultad para llevarse bien con los demás.	1	2	3	4
27. Mi niño(a) tiene dificultad para concentrarse.	1	2	3	4
28. Mi niño(a) es capaz de mantenerse al día con sus tareas de la escuela o actividades de verano.	4	3	2	1
29. A mi niño(a) no le va tan bien como antes en la escuela o en sus actividades del verano (ejemplo: en el campamento de verano).	1	2	3	4
30. Mi niño(a) gasta mucho tiempo en sus tratamientos todos los días.	1	2	3	4

Ítems de respuesta de las preguntas 31 y 32.

Por favor seleccione y encierre en un círculo la alternativa correspondiente a su respuesta:

31. ¿Cuán difícil es para su niño(a) hacer sus tratamientos (incluyendo los medicamentos) cada día? 4. Nada en lo absoluto. 3. Un poco. 2. Moderadamente. 1. Mucho.
32. ¿Cómo cree que está la salud de su niño(a) en este momento? 4. Excelente. 3. Buena. 2. Regular. 1. Mala.

Alternativas de respuesta a las preguntas 33 a 36.

Por favor indique como su niño(a) ha estado en las dos últimas semanas:

Ítem	Bastante	Moderado	Poco	Nada
33. Mi niño(a) ha tenido dificultad para aumentar de peso.	1	2	3	4
34. Mi niño(a) tuvo congestión nasal.	1	2	3	4
35. Mi niño(a) tosió durante el día.	1	2	3	4
36. Mi niño(a) tosió secreciones ("flemas").	1	2	3	4

Ítem de respuesta 37.

Por favor seleccione y encierre en un círculo la alternativa correspondiente a su respuesta:

Ítem
La mucosidad de mi niño(a) ha sido mayormente: 4. Transparente. 3. Amarilla – verde. 2. Verde con muestras de sangre. 1. No me he fijado.

Alternativas de respuesta a las preguntas 38 a 44.
Durante las dos últimas semanas:

Ítem	Siempre	Casi siempre	A veces	Nunca
38. Mi niño(a) estuvo con silbido al pecho al respirar.	1	2	3	4
39. Mi niño(a) tuvo dificultad para respirar.	1	2	3	4
40. Mi niño(a) se despertó durante la noche porque estaba tosiendo.	1	2	3	4
41. Mi niño(a) tuvo gases.	1	2	3	4
42. Mi niño(a) tuvo diarrea.	1	2	3	4
43. Mi niño(a) tuvo dolor abdominal ("dolor de guatita").	1	2	3	4
44. Mi niño(a) tuvo problemas para comer.	1	2	3	4

Comentarios

Instructivo para el cálculo de puntajes (aplicar en paciente clínicamente estable)
Versión para padres/cuidadores
Esta versión consta de 44 preguntas, todas en la escala de Likert con puntajes de 1 a 4.
Para el análisis del cuestionario sume y calcule un promedio de las respuestas por dimensión.

- a) Con los promedios utilice la tabla 4 de percentiles.
b) Para evaluar al paciente según percentil utilice tabla 5.

Dimensión	Preguntas	Promedio	Percentil	Evaluación
Capacidad física	1,2,3,4,5,13,14,15,16.			
Vitalidad	8,9,10,11,12.			
Emoción	6,7,23,25,26.			
Alimentación	17,44.			
Peso del tratamiento	18,30,31.			
Salud	22,24,32.			
Escuela	27,28,29.			
Apariencia física	19,20,21.			
Peso	33.			
Síntomas respiratorios	34,35,36,37,38,39,40.			
Síntomas digestivos	41,42,43.			

Escala de Evaluación Funcional Assessment de Edmonton (EFAT): Es una escala que evalúa el estado de 10 funciones, principalmente: comunicación, dolor, estado mental, disnea, equilibrio sentado o de pie, movilidad, locomoción al caminar o en silla de ruedas, actividades de la vida diaria, fatiga, motivación. Son rápidos, sencillos y no requieren mucha formación. Cada elemento del EFAR es evaluado mediante una escala de calificación de 4 puntos, de 0 a 3 (0= independencia funcional; 3= pérdida total de la función).

	0 Functional	1 Min Dysfunction	2 Mod Dysfunction	3 Severe Dysfunction	date
Communication	Independent with all aspects of communication	Requires glasses, hearing aid(s) or communication devices	Communicates effectively <50% of time	Unable to communicate	
Mental Status *	Oriented x 3 Memory intact	Impair 2/6 orientation/memory. Follow simple commands	Impair 3-4/6 orientation/memory. Responds inconsistently <u>or</u> restless, agitation, anxious	Impair 5-6/6 orientation/memory <u>or</u> unresponsive to verbal commands	
Pain	None or occ. pain. Pain does not impact function`	Pain limits some activity. Inhibits function minimally	Pain present all the time. Inhibits function mod.	Unable to do any activities because of pain	
Dyspnoea *	No dysfunction	Urgency = counting <u>or</u> SOB/OE <u>or</u> intermittent	1 extra breath with counting <u>or</u> O ₂ at 1-3 litres	≥ 2 breaths with counting <u>or</u> O ₂ at ≥ 4 litres	
Balance *	Normal Balance <u>Sit</u> <u>Stand</u>	↓ balance. Attain/maintain position with equip <u>or</u> 1 person. Min. safety risk	Unsafe balance. Maintain position with mod. assist 1 or more. Risk of fall	Maintain position with max assist 1-2 persons <u>or</u> unable to evaluate	

Mobility *	Controls/moves all limbs at will. Performs safely and independently	Control/move all limbs but degree of limitation. 1 assist to move/safety	Can assist another person who initiates movement. Requires 2 persons assist for safe transfer	Unable to assist with position change. Mechanical lift to transfer
Locomotion ** <u>Walk</u> <u>Wheelchair</u>	Walks unassisted <u>or</u> independently in lead up and propelling	Walks with 1 person assist/ <u>±</u> walk aid <u>or</u> supervision with lead up	Walks with 2 person assist short distance <u>or</u> requires assist with lead up/propel wheelchair	Unable to walk. WB for transfer. Dependent W/C management
Fatigue ***	Rarely needs to rest	Rest <50% of day	Rest >50% of day	Bedridden due to fatigue
Motivation ***	Wants to participate despite limitations	Active/passive participant >50% of time	Active/passive participant <50% of time	No desire to participate in activity
ADL	Independent	Independent using adaptive equipment	Manual assist of 1, verbal cueing/supervision to complete task	Total assist with ADL
Performance Status	Independent in room or unit	Independent with minimal assist of 1	Mod assist of 1 person room/unit	Assist of 1-2 persons in room

Sensation - deleted

* - reworded to ↑ objectivity

** - Activity/WC mobility collapsed

*** - New items added