



**UNIVERSIDAD NACIONAL DE CHIMBORAZO  
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD  
CARRERA DE TERAPIA FÍSICA Y DEPORTIVA**

**Título**

Caracterización de los tratamientos fisioterapéuticos para la atención del niño con fibrosis Quística

**Trabajo de Titulación para optar al título de Licenciado en ciencias de la salud en Terapia Física y Deportiva**

**Autor:**

Pisango Pila Darly Joao

**Tutor:**

MsC. Gabriela Romero

**Riobamba, Ecuador 2023**

## DERECHO DE AUTORÍA

Yo, Darly Joao Pisango Pila, con cédula de ciudadanía 1600868325, autor del trabajo de investigación titulado: Caracterización de los tratamientos fisioterapéuticos para la atención del niño con Fibrosis Quística, certifico que la producción, ideas, opiniones, criterios, contenidos y conclusiones expuestas son de mí exclusiva responsabilidad.

Asimismo, cedo a la Universidad Nacional de Chimborazo, en forma no exclusiva, los derechos para su uso, comunicación pública, distribución, divulgación y/o reproducción total o parcial, por medio físico o digital; en esta cesión se entiende que el cesionario no podrá obtener beneficios económicos. La posible reclamación de terceros respecto de los derechos de autor (a) de la obra referida, será de mi entera responsabilidad; librando a la Universidad Nacional de Chimborazo de posibles obligaciones.

En Riobamba, 21 de marzo de 2023.



---

Darly Joao Pisango Pila

C.I: 160086832-5



**UNIVERSIDAD NACIONAL DE CHIMBORAZO  
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD  
CARRERA DE TERAPIA FÍSICA Y DEPORTIVA**

**CERTIFICADO DEL TUTOR**

Yo, **MsC. María Gabriela Romero Rodríguez** docente de la carrera de Terapia Física y Deportiva de la Universidad Nacional de Chimborazo, en calidad de tutor del proyecto de investigación **CERTIFICO QUE:** el presente trabajo de investigación previo a la obtención del título de Licenciada en Ciencias de la Salud en Terapia Física y Deportiva con el tema: **“Caracterización de los tratamientos fisioterapéuticos para la atención del niño con Fibrosis Quística”** es de autoría del señor: **Darly Joao Pisango Pila** con C.I. **160086832-5**, el mismo que ha sido revisado y analizado con el asesoramiento permanente de mi persona por lo que considero que se encuentra apto para su presentación y defensa respectiva. Es todo cuanto puedo informar en honor a la verdad, facultando a la parte interesada hacer uso del presente para los trámites correspondientes.

Riobamba, abril 2023.

Atentamente

**MsC. María Gabriela Romero Rodríguez  
TUTORA DEL PROYECTO DE INVESTIGACIÓN**



**UNIVERSIDAD NACIONAL DE CHIMBORAZO  
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD  
CARRERA DE TERAPIA FÍSICA Y DEPORTIVA**

**DICTAMEN FAVORABLE DEL TUTOR Y MIEMBROS DE TRIBUNAL**

Quienes suscribimos, catedráticos designados Miembros del Tribunal de Grado del trabajo de investigación **CARACTERIZACIÓN DE LOS TRATAMIENTOS FISIOTERAPÉUTICOS PARA LA ATENCIÓN DEL NIÑO CON FIBROSIS QUÍSTICA** por **DARLY JOAO PISANGO PILA**, con cédula de identidad número 1600868325, emitimos el **DICTAMEN FAVORABLE**, conducente a la **APROBACIÓN** de la titulación. Certificamos haber revisado y evaluado el trabajo de investigación y cumplida la sustentación por parte de su autor; no teniendo más nada que observar.

De conformidad a la normativa aplicable firmamos, en Riobamba, 18 de abril 2023

Carlos Vargas Allauca. Mgs.  
**MIEMBRO DEL TRIBUNAL DE GRADO**

Firma

Luis Poalasín Narvaez. Mgs.  
**MIEMBRO DEL TRIBUNAL DE GRADO**

Firma

Gabriela Romero Rodríguez. Mgs.  
**TUTOR**

Firma



**UNIVERSIDAD NACIONAL DE CHIMBORAZO  
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD  
CARRERA DE TERAPIA FÍSICA Y DEPORTIVA**

**CERTIFICADO DE LOS MIEMBROS DEL TRIBUNAL**

Quienes suscribimos, catedráticos designados Miembros del Tribunal de Grado para la evaluación del trabajo de investigación **CHARACTERIZACIÓN DE LOS TRATAMIENTOS FISIOTERAPÉUTICOS PARA LA ATENCIÓN DEL NIÑO CON FIBROSIS QUÍSTICA** por **DARLY JOAO PISANGO PILA**, con cédula de identidad número 1600868325, bajo la tutoría de Mgs. **GABRIELA ROMERO RODRIGUEZ**; certificamos que recomendamos la **APROBACIÓN** de este con fines de titulación. Previamente se ha evaluado el trabajo de investigación y escuchada la sustentación por parte de su autor; no teniendo más nada que observar.

De conformidad a la normativa aplicable firmamos, en Riobamba 18 de abril de 2023

**Presidente del Tribunal de Grado**  
Mgs. Luis Poalasín Narvaez

Firma

**Miembro del Tribunal de Grado**  
Mgs. Gabriela Romero Rodríguez

Firma

**Miembro del Tribunal de Grado**  
Mgs. Carlos Vargas Allauca

Firma



## CERTIFICADO ANTIPLAGIO



UNIVERSIDAD NACIONAL DE CHIMBORAZO  
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD  
COMISIÓN DE INVESTIGACIÓN Y DESARROLLO CID  
Ext. 1133

Riobamba 18 de abril del 2023  
Oficio N° 194-URKUND- CID-TELETRABAJO-2023-1S

**Dr. Marcos Vinicio Caiza Ruiz**  
**DIRECTOR CARRERA DE TERAPIA FÍSICA Y DEPORTIVA**  
**FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD**  
**UNACH**  
Presente.-

Estimado Profesor:

Luego de expresarle un cordial saludo, en atención al pedido realizado por la **MSc. María Gabriela Romero Rodríguez**, docente tutor de la carrera que dignamente usted dirige, para que en correspondencia con lo indicado por el señor Decano mediante Oficio N° 1898-D-FCS-TELETRABAJO-2020, realice validación del porcentaje de similitud de coincidencias presentes en el trabajo de investigación con fines de titulación que se detalla a continuación; tengo a bien remitir el resultado obtenido a través del empleo del programa URKUND, lo cual comunico para la continuidad al trámite correspondiente.

| No | Documento número | Título del trabajo  | Nombres y apellidos del estudiante | % URKUND verificado | Validación |    |
|----|------------------|---|------------------------------------|---------------------|------------|----|
|    |                  |   |                                    |                     | Si         | No |
| 1  | D- 161723298     | Caracterización de los tratamientos fisioterapéuticos para la atención del niño con fibrosis quística | Pisango Pila Darly Joao            | 9                   | x          |    |

Atentamente,

CARLOS  
GAFAS  
GONZALEZ

Firmado digitalmente  
por CARLOS GAFAS  
GONZALEZ  
Fecha: 2023.04.18  
13:16:41 -05'00'

Dr. Carlos Gafas González  
Delegado Programa URKUND  
FCS / UNACH  
C/c Dr. Gonzalo E. Bonilla Pulgar – Decano FCS

## DEDICATORIA

Este trabajo investigativo quiero dedicarlo primero a Dios, por brindarme la sabiduría y fuerza necesaria para seguir adelante sin rendirme en mi camino como estudiante.

A mis padres quienes me han apoyado siempre dándome consejos, velando que no me falte nada y preocupándose porque cada día sea una persona de bien inculcándome buenos valores y siendo mis ejemplos a seguir.

A mi hermano por brindarme su apoyo incondicional cuando más lo necesitaba y aconsejarme que nunca me quede satisfecho con lo que ya sé, que siempre vea más allá de las cosas y sea una persona eficiente en mi vida profesional y en cada cosa que haga.

Por esta razón deseo y aspiro convertirme en un gran profesional capacitado para ayudar a las personas.

## **AGRADECIMIENTO**

Expreso mi agradecimiento a dios por darme la vida y poder seguir con mi nueva etapa profesional, una meta trazada desde que entre por primera vez a la universidad.

A la universidad nacional de Chimborazo por abrirme las puertas y permitirme formar parte de esta prestigiosa institución con buenos y grandes docentes que impartían sus conocimientos en el aula mostrando siempre su lado amable con sus estudiantes.

A mis padres quienes son mi ejemplo de superación, lucha y constancia que siempre me han aconsejado para que no abandone mi camino a pesar de toda adversidad haciéndome ver que con esfuerzo se puede salir adelante.

A toda mi familia que siempre ha puesto su confianza en mí para que siga adelante y pueda cumplir mis sueños y metas.



## INDICE GENERAL

|  |    |
|--|----|
| DERECHOS DE AUTORÍA .....                                |    |
| CERTIFICADO DEL TUTOR .....                              |    |
| DICTAMEN FAVORABLE DEL TUTOR Y MIEMBROS DE TRIBUNAL..... |    |
| CERTIFICADO DE LOS MIEMBROS DEL TRIBUNAL.....            |    |
| CERTIFICADO ANTIPLAGIO.....                              |    |
| DEDICATORIA .....  |    |
| AGRADECIMIENTO .....                                     |    |
| INDICE GENERAL .....                                     |    |
| ÍNDICE DE TABLAS .....                                   |    |
| RESUMEN.....   |    |
| ABSTRACT.....  |    |
| <br>   |    |
| CAPÍTULO I .....   | 13 |
| INTRODUCCION.....  | 13 |
| CAPÍTULO II.....   | 15 |
| MARCO TEÓRICO.....                                       | 15 |
| 2.1. Fibrosis Quística.....                              | 15 |
| 2.2. Etiopatogenia.....                                  | 16 |
| 2.2. Epidemiología .....                                 | 16 |
| 2.5. Diagnóstico.....                                    | 16 |
| 2.6. Problemas asociados a la Fibrosis Quística.....     | 17 |
| 2.5. Tratamiento y Fisioterapia .....                    | 19 |
| CAPÍTULO III.....  | 21 |
| METODOLOGIA .....  | 21 |
| 3.1. Criterios para elección de los estudios .....       | 21 |
| 3.1.1. Criterios de inclusión.....                       | 21 |
| 3.1.2 Criterios de exclusión. ....                       | 22 |
| 3.2. Técnicas y recolección de datos .....               | 22 |
| 3.2.1 Estrategias de búsqueda.....                       | 22 |
| 3.2.2. Proceso de selección y extracción de datos. ....  | 22 |
| CAPÍTULO IV.....   | 34 |

|                               |    |
|-------------------------------|----|
| RESULTADOS Y DISCUSIÓN: ..... | 34 |
| 4.1 Resultados .....          | 34 |
| 4.2 Discusión.....            | 47 |
| CAPITULO V.....               | 50 |
| CONCLUSIONES Y PROPUESTA..... | 50 |
| 5.1. Conclusiones.....        | 50 |
| 5.2. Propuesta .....          | 51 |
| Bibliografía .....            | 52 |
| ANEXOS .....                  | 55 |

### **INDICE DE ILUSTRACIONES**

|                                      |    |
|--------------------------------------|----|
| Ilustración 1 Diagrama de flujo..... | 23 |
|--------------------------------------|----|

### **ÍNDICE DE TABLAS**

|  |    |
|--|----|
| Tala 1. Artículos valorados con la escala de PEDro.....  | 24 |
| Tala 2. Artículos sobre fisioterapia en fibrosis quística.....   | 34 |
| Tala 3. Artículos sobre técnicas de fisioterapia usadas para la atención del niño con fibrosis quística..... | 38 |

## RESUMEN

La fisioterapia es un método de tratamiento integral para atención del niño con fibrosis quística que aporta muchos efectos beneficiosos y mejora la calidad de vida. El proceso de metodología que se utilizó durante la investigación, recolección, análisis y descripción de la información obtenida fue de tipo documental- bibliográfico con un enfoque cualitativo, diseño exploratorio y nivel descriptivo, a través de la esquematización de la información obtenida de las diferentes bases científicas; Scopus, Google Scholar, PubMed, ProQuest, Cochrane, PEDro, SciELO.

Concluyendo con la investigación tras la discusión de varios autores, se puede determinar que la fisioterapia como tratamiento básico en la rehabilitación del niño con fibrosis quística mejora significativamente la condición de estos pacientes a través de las diferentes técnicas y ejercicios de respiración. Estos tratamientos pueden contribuir a la desobstrucción de las vías respiratorias, ayudando a liberar secreciones bronquiales de las vías respiratorias, además, de aumentar la capacidad cardiorrespiratoria que se asocia a una disminución en el número de hospitalizaciones por exacerbación pulmonar, por ende, mejora la condición y estilo de vida del paciente.

**Palabras claves:** *Fibrosis Quística, exacerbación pulmonar, secreción bronquial,*

## ABSTRACT

Physical therapy is a comprehensive treatment method for the care of children with cystic fibrosis that provides many beneficial effects and improves the quality of life. The process of methodology used during the research, collection, analysis, and description of the information obtained was of a documentary bibliographic type with qualitative approach, exploratory design, and descriptive level, through the schematization of the information obtained from the different scientific bases; Scopus, Google Scholar, PubMed, ProQuest, Cochrane, PEDro, SciELO. Concluding with the research after the discussion of several authors, it can be determined that physiotherapy as a basic treatment in the rehabilitation of the child with cystic fibrosis significantly improves the condition of these patients through the different techniques and breathing exercises. These treatments can contribute to airway clearance, helping to release bronchial secretions from the airways, in addition to increasing cardiorespiratory capacity which is associated with a decrease in the number of hospitalizations due to pulmonary exacerbation, thus improving the patient's condition and lifestyle.

**Keywords:** *Cystic Fibrosis, pulmonary exacerbation, bronchial secretion.*

ALFONSO FABIAN  
MARTINEZ  
CHAVEZ

Firmado digitalmente  
por ALFONSO FABIAN  
MARTINEZ CHAVEZ  
Fecha: 2023.04.19  
11:11:53 -0500'

**Reviewed by:**  
**Mgs. Alfonso Fabian Martínez Chávez.**  
**ENGLISH PROFESSOR**  
**c.c. 0602778268**

# CAPÍTULO I

## INTRODUCCION

La siguiente investigación corresponde a una revisión bibliográfica de tipo documental a través de la recopilación de información de diferentes bases de datos científicas y académicos realizados sobre los tratamientos fisioterapéuticos para la atención de niños con fibrosis quística, que presentan manifestaciones respiratorias por la alteración de las consistencias visco elásticas del esputo dificultado su eliminación, produciendo obstrucción de vías aéreas, daños en la función pulmonar y empeoramiento de las complicaciones respiratorias conocidos como exacerbaciones.

La fibrosis quística también conocida como Mucoviscidosis, es un trastorno autosómico recesivo más común en la raza caucásica, con mayor prevalencia en Europa, América del Norte y Australia que se presenta desde el nacimiento e incluso en adultos jóvenes. Este trastorno está relacionado con mutaciones del gen CFTR que provoca anomalías en los canales de cloruro de células productoras de moco y sudor, dicha disfunción afecta a varios sistemas corporales, y la morbimortalidad está causada principalmente por bronquiectasias, pequeñas obstrucciones de las vías aéreas y discapacidad respiratoria progresiva. (Morillo, 2020)

Actualmente en el Ecuador la incidencia de la enfermedad es de 1 por cada 11.110 habitantes y se estima que cada año nacen aproximadamente 23 niños con esta afección. Según el ministerio de salud pública del Ecuador la esperanza de vida de los niños con fibrosis quística es limitadamente baja en nuestro país llegando hasta los 9,5 años que, a comparación con países desarrollados de Norteamérica y Europa, los cuales cuentan con programas de manejo de la enfermedad, los pacientes con fibrosis quística alcanzan promedios de vida entre una media de 38 a 49,5 años, integrándose a una vida relativamente normal y económicamente productiva. (MSP, 2018)

El primer hallazgo anatómico patológico de fibrosis quística fue la autopsia de una menor que presentaba un páncreas duro, cirrótico y causas inexplicables además de intestinos de tamaños reducidos y pulmones deteriorados procedentes de un diagnóstico desconocido, sin embargo, fue hasta 1936 que el pediatra Guido Fanconi von Grebel utilizó por primera vez el término “fibrosis quística” para describir la asociación de insuficiencia pancreática exocrina y enfermedad pulmonar crónica en niños y dos años después, en 1938 la primera descripción clínica la realizó la doctora

Dorothy Andersen; que impulsó al desarrollo diferentes equipos de estudio que permitieron, en 1985, identificar el gen y en 1989, aislarlo, para así comprender mejor la fisiopatología de la enfermedad. (Navarro, 2016)

El espectro clínico de la fibrosis quística abarca desde lactantes asintomáticos a niños con síntomas clínicos extrapulmonares debido a la obstrucción de vías respiratorias por la abundante secreción de mucosidad, siendo la historia natural de la fibrosis quística caracterizada por una declinación progresiva de la función pulmonar y episodios de empeoramiento de los síntomas respiratorios, denominados "exacerbaciones respiratorias" que pueden tornarse desde un cuadro agudo hasta uno grave siendo necesario la implementación de tratamientos mucho más intensivos. (Lubovich et al., 2019)

La fisioterapia en la actualidad se ha convertido en un medio terapéutico útil para la atención de niños con fibrosis quística, dando a conocer diversos tratamientos de rehabilitación que ayudan a mejorar la calidad de vida de los pacientes y a sobrellevar los síntomas que conlleva esta enfermedad, siendo el objetivo principal de la fisioterapia el despeje de las vías respiratorias y aumento de las capacidades funcionales respiratorias ofreciendo varias opciones que ayudan a cumplir esta función: presión espiratoria positiva, ciclo respiratorio activo, terapia oscilatoria, drenaje autógeno, terapia convencional, ejercicio aeróbico, IMT entre otras.

En un estudio retrospectivo controlado realizado por (Zeren et al, 2019) se aplicó varias técnicas de fisioterapia respiratoria y actividad física en un programa completo de expansión torácica y respiración diafragmática en niños de 8 a 12 años de edad, teniendo como resultados positivos que la fisioterapia puede ayudar a mejorar la fuerza de los músculos respiratorios, la capacidad funcional y varios indicadores de estabilidad como (FVC, FEV) que contribuyen a un menor deterioro de la función pulmonar y despeje de vías respiratorias a través de la eliminación de secreciones que mejora la calidad de vida del niño con fibrosis quística.

El objetivo de la presente investigación es analizar los tratamientos usados en fisioterapia para la atención del niño con fibrosis quística mediante revisión bibliográfica de diferentes artículos científicos que permitan reconocer los efectos que brindan las diferentes técnicas de fisioterapia en la rehabilitación.

## **CAPÍTULO II**

### **MARCO TEÓRICO**

#### **2.1. Fibrosis Quística**

Se define a la fibrosis quística (FQ) como un trastorno autosómico hereditario y multisistémico muy común en niños de raza blanca, caracterizado principalmente por obstrucción e infección en las vías respiratorias y por síntomas del aparato digestivo.(Llull et al., 2020)

Los dos factores de riesgo asociados a la fibrosis quística son la herencia autosómica recesiva donde ambos progenitores son portadores de al menos una mutación del gen pasando dos copias del gen mutado al hijo dando origen a este trastorno y el segundo factor, la raza blanca siendo muy común en países europeos.

#### **2.2. Fisiopatología**

La génesis de la afectación por fibrosis quística se da por mutaciones del gen Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator (CFTR) ubicado en el brazo largo del cromosoma 7 que codifica la proteína CFTR. El defecto en esta proteína produce un mal funcionamiento de los canales de cloruro en las membranas apicales de la superficie pulmonar o el epitelio glandular, produciendo un moco espeso y pegajoso, que induce al desarrollo de infecciones pulmonares crónicas, disfunción pancreática, hepática e infertilidad. (Dickinson & Collaco, 2021)

También se ha visto en FQ una disfunción en los canales de cloruro de las glándulas sudoríparas haciendo que exista mayores cantidades de sal en el sudor.

Al día de hoy se ha encontrado más de 2000 mutaciones de FQ en los cuales varían las manifestaciones clínicas de la enfermedad debido a que el CFTR se halla en la multiplicidad de los epitelios que le da su nominación como trastorno multisistémico, donde la afectación se da en; vías respiratorias y parénquima pulmonar, conductos pancreáticos, intestino, canalículos excretores de las glándulas sudoríparas, conductos biliares y conductos deferentes.(Dickinson & Collaco, 2021)

A pesar de la gran variedad de mutaciones la variante más común en FQ es la F508del donde su diferenciación de otras variantes específicas se da por la cantidad de CFTR funcional que posean.



### 2.3. Etiopatogenia

La fibrosis quística fue descrita por primera vez en 1938 por la Dr. Dorothy Andersen, sin embargo, fue hasta 1989, a través del trabajo de investigación llevado a cabo por Lap-Chee Tsui, que se logró encontrar, aislar y clonar el gen CFTR, encontrándose una delección de tres pares de bases en ambas copias del gen. (Navarro, 2016). Esto dio paso a la biología molecular y avance de nuevos estudios para un mejor entendimiento de la FQ que en los últimos años ha pasado de ser una enfermedad mortal en las primeras etapas de la vida a una enfermedad propia común en adultos gracias a los nuevos tratamientos al cuidado de estos pacientes.

### 2.4. Epidemiología

Según informes se ha demostrado que la fibrosis quística tiene una prevalencia de 70 000 personas con esta enfermedad a nivel mundial, afectando a más de 30 000 niños y adultos solo en EE. UU. Por otra parte, en Latinoamérica se estima una incidencia de 1:6000 recién nacidos; viéndose en Chile 1:8000 a 1/10000 que equivale a 30 casos nuevos cada año; en Argentina 1:7213, y en nuestro país 1:252. Actualmente en Ecuador se registran 187 pacientes, de los cuales 123 se encuentran en Pichincha, y los demás son tratados en el resto del país. La media de supervivencia de los pacientes con FQ en los Estados Unidos fue de 39 años, sin embargo, en la actualidad pueden llegar hasta los 50 años gracias al avance de muchos estudios enfocados en mejorar la función pulmonar y calidad de vida, no obstante, en Latinoamérica y países poco desarrollados esta cifra es variable, que no supera los 15 años, aun así, en Ecuador la supervivencia se da hasta los 19 años por lo que hace falta desarrollar más estudios de la enfermedad. (Layedra et al., 2020)

### 2.5. Diagnóstico

La FQ generalmente se identifica durante los primeros años de vida con diferentes pruebas que muestren la disfunción de la proteína CFTR. El test de sudor se considera el Gold estándar para la detección de fibrosis quística, sin embargo, el estudio genético y estudio por imagen se pueden implementar para un diagnóstico eficaz de la enfermedad.

- **Test de sudor:** Una de las pruebas diagnósticas más precisas en la detección de fibrosis quística que consiste en la medición de las concentraciones de cloruro en el sudor por medio de iontoforesis con Pilocarpina. Como se había dicho anteriormente un CFTR disfuncional provoca alteraciones en los canales de cloruro de las glándulas sudoríparas

haciendo que exista eliminación excesiva de sal en el sudor siendo generalmente las concentraciones  $>60$  mmol/L las que confirman el diagnóstico

- **Prueba genética:** se basa en la búsqueda de la presencia de la mutación F508DEL y compara de 10 a 20 mutaciones más frecuentes en la población, llegándose al diagnóstico en el 80 % de los casos
- **Diagnóstico por imagen:** mediante la tomografía de tórax de alta resolución se puede definir de forma precisa el grado de daño pulmonar y detectar anomalías sutiles de las vías respiratorias.

## **2.6. Problemas asociados a la Fibrosis Quística**

### **2.6.1. Manifestaciones digestivas**

En niños con fibrosis quística la insuficiencia pancreática implica un síndrome de mal absorción de grasas donde las manifestaciones clínicas más recurrentes son diarrea, náuseas y grasa abundante, además, de dolor abdominal e insuficiencia ponderal. En los lactantes, la lesión puede revelarse por la asociación de edema con hipoproteinemia y anemia, así también, se han descrito manifestaciones dolorosas como resultado de ataques de pancreatitis aguda o ruptura de quistes. (Noël & Sermet-Gaudelus, 2020)

### **2.6.2. Manifestaciones respiratorias**

Dentro de la fibrosis quística se derivan variadas manifestaciones clínicas que desencadenan el deterioro progresivo de la función pulmonar siendo la insuficiencia respiratoria la responsable de la mortalidad, seguida de la malabsorción en el 95% de los pacientes, sin embargo, también se puede apreciar otros signos y síntomas como: tos seca, secreciones mucosas o purulentas con taquipnea, aumento del diámetro del tórax, expansibilidad disminuida, retracciones intercostales, obstrucción bronquial y cuando la enfermedad avanza bronquiectasias con broncorrea y hemoptisis, dedos en palillo de tambor y cianosis. (Layedra et al., 2020)

Todas estas manifestaciones condicionan la calidad de vida de los niños con fibrosis quística ya que su tratamiento diario implica muchas horas de preparación por parte del fisioterapeuta o las guías rutinarias personalizadas para cada paciente según su condición (no todos presentan las mismas manifestaciones clínicas) suelen provocar abandono de ciertas actividades de la vida diaria debido a muchos factores asociados con la salud.

### **2.6.3. Colonización Pseudomonas aeruginosa**

Se encuentra presente en el 27% de los niños con fibrosis quística pero sólo el 8% tiene una infección crónica. La infección por *P. aeruginosa* es responsable en gran medida del deterioro de los pulmones. El germen contiene una batería de enzimas y exotoxinas citotóxicas cuya implicación en la génesis de las lesiones del tejido pulmonar parece limitarse al período inicial de la colonización. (Noël & Sermet-Gaudelus, 2020)

### **2.6.4. Exacerbación pulmonar**

La FQ condiciona un estado crónico de inflamación, obstrucción e infección de la vía aérea a los cuales se suma la aparición de numerosos episodios de exacerbaciones pulmonares o reagudización infecciosa que aceleran el deterioro de la función pulmonar donde la sospecha de una exacerbación pulmonar se puede dar en presencia de 4 a 12 criterios característicos encontrados en los pacientes:

- Cambios en la viscosidad del esputo
- Aparición o incremento de la hemoptisis
- Aumento de la tos
- Aumento de la disnea
- Malestar, fatiga o letargia
- Temperatura mayor a 38°C
- Anorexia o pérdida de peso
- Dolor o sensibilidad en los senos paranasales
- Cambio en el escurrimiento nasal
- Cambios en el examen físico del tórax
- Disminución en la función pulmonar en un 10% o más con respecto al valor previo registrado
- Cambios radiológicos indicativos de infección pulmonar

Según el grado de afectación de la exacerbación se puede diferenciar 3 tipos:

Exacerbación leve: los pacientes presentan sintomatología leve que no afecta el estado general, la tolerancia al ejercicio ni las actividades diarias.

Exacerbación moderada: ya se puede evidenciar signos de infección respiratoria, fiebre, afectación leve de estado general y/o disminución moderada de la función pulmonar.

Exacerbación grave: Se asocia afectación importante del estado general, disnea a mínimos esfuerzos u ortopnea o hipoxemia. (Layedra et al., 2020)

## **2.7. Tratamiento**

El tratamiento de la FQ hoy en día está encaminado a mitigar las secuelas producidas por el daño tisular causado por un CFTR no funcional y conseguir así una mejor calidad de vida. El trabajo multidisciplinar, basado en varias áreas de salud contribuye a un aumento de la esperanza de vida, reducción de la aparición de infecciones crónicas y una mejor función pulmonar en niños con fibrosis quística.

La fisioterapia respiratoria como una rama de la fisioterapia se ha considerado un pilar fundamental en el tratamiento de fibrosis quística, utilizando un conjunto de técnicas que contribuyen a la prevención, y moderación de las alteraciones que afectan al sistema respiratorio, favoreciendo el aclaramiento de las secreciones bronquiales, una mejor ventilación pulmonar, drenaje de las secreciones, disminución de la tos y mejora de la calidad de vida.

### **2.7.1. El ejercicio físico**

El entrenamiento físico a través del de ejercicio aeróbico en fibrosis quística tiene múltiples efectos beneficiosos, contribuyendo al alivio de la disnea y mejorando la tolerancia al ejercicio, además, de mantener la función pulmonar al mejorar la eliminación del esputo mediante una combinación de hiperventilación, vibración mecánica, tos y cambios en la reología de la composición visco elástica del esputo que conducen a una expectoración de secreciones aumentada y facilitada. Por otra parte, a nivel psicológico el entrenamiento físico demuestra disminución de la ansiedad y la depresión en pacientes con fibrosis quística, mejorando la sensación de bienestar y la calidad de vida relacionada con la salud. (Radtke et al., 2017)

### **2.7.2. Presión positiva espiratoria**

La PEP en fibrosis quística puede mejorar la eliminación de secreciones ya que aumenta la presión del gas detrás del moco a través de la ventilación colateral y un aumento temporal en la capacidad residual funcional (FRC). El nivel de FRC se incrementa gradualmente durante las 12 a 15

respiraciones que gracias a las maniobras de espiración forzada ayudan al movimiento de la mucosidad desde las vías respiratorias periféricas centralmente hasta vías respiratorias superiores y posterior al exterior. (McIlwaine et al., 2019)

### **2.7.3. Drenaje autógeno**

Jean Chevaillier desarrolló la AD como una técnica de limpieza de las vías respiratorias en 1967 donde el paciente con FQ comprende y controla su respiración. Las secreciones en esta técnica se eliminan ajustando la frecuencia, la profundidad y la ubicación de la respiración en una secuencia de técnicas de respiración controlada. El mecanismo de limpieza del moco se basa en dos sistemas diferentes, el efecto de la limpieza ciliar y el efecto de las fuerzas de cizallamiento inducidas por el flujo de aire. (McCormack et al., 2017)

### **2.7.4. Entrenamiento de músculos inspiratorios (IMT)**

El IMT es una técnica que puede ser aplicada desde edades tempranas en fibrosis quística implicando el entrenamiento de los músculos que actúan para expandir el pecho con el fin de tomar aire en el pulmón. La acción que busca el IMT es mejorar directamente el rendimiento de los músculos inspiratorios. con un dispositivo resistivo no lineal, de carga dirigida o hiperpnea normocápnica, donde, los protocolos de entrenamiento varían en la intensidad y duración. Se ha visto que este tipo de intervenciones aporta múltiples beneficios como la mejoraría la función pulmonar y las vías respiratorias, además de aclaramiento de secreciones bronquiales y una mayor resistencia al ejercicio en niños con FQ. (Santana-Sosa et al., 2014)

### **2.7.5. Ventilación persuasiva intrapulmonar (IPV)**

La ventilación percusiva intrapulmonar (VPI) es una técnica de higiene bronquial mecánica de alta frecuencia que ayuda a abrir las vías respiratorias y a desplazar la mucosidad de las mismas. Esta técnica emplea pequeñas y rápidas ráfagas de aire que favorece la movilización de secreciones, facilitando la tos o la aspiración de la mucosidad mostrando efectos beneficiosos en FQ. (Vpi, 2021)

## **CAPÍTULO III**

### **METODOLOGIA**

Esta investigación fue realizada mediante modalidad de revisión bibliográfica sobre el tema “Caracterización de los tratamientos fisioterapéuticos para la atención del niño con fibrosis quística” recopilando artículos de las bases de datos científicas para su análisis posterior. La búsqueda de información se llevó a cabo en varios idiomas (portugués, inglés, español) adquiriendo información para la explicación correspondiente de los resultados finales.

El método de investigación fue inductivo, debido a que se tuvo que buscar datos e información de manera específica con gran relevancia sobre los tratamientos usados por fisioterapia para la atención del niño con fibrosis quística. Posee un nivel exploratorio por que se buscó los beneficios de cada tratamiento y la manera independiente que cada uno puede ayudar sintetizando la información encontrada.

El diseño de investigación fue descriptivo, minimizando la información a datos relevantes en relación a la población de estudio y las variables. El enfoque cualitativo permitió realizar la recolección de datos sin necesidad de hacer ningún análisis estadístico sobre la fisioterapia en FQ. La investigación en razón al tiempo fue de tipo retrospectivo, debido a que la información obtenida fue de publicaciones de años anteriores, con el fin de sistematizar la información adecuadamente que sirva para la investigación.

#### **3.1. Criterios para elección de los estudios**

##### **3.1.1. Criterios de inclusión.**

- Artículos científicos publicados en los últimos 10 años (2012-2022)
- Artículos científicos de tipo ensayos clínicos y experimentales
- Artículos dónde se ha aplicado la fisioterapia o técnicas relacionadas con fisioterapia en niños con FQ.
- Artículos que al ser calificados con la escala de PEDro el resultado mayor a 6.
- Artículos que hayan sido publicados en cualquier idioma como inglés, portugués o español.
- Artículos que fueron publicados en fuentes confiables.

### **3.1.2 Criterios de exclusión.**

- Artículos sin mucha relevancia
- Artículos duplicados
- Artículos con políticas de privacidad y acceso remunerado a su información.

## **3.2. Técnicas y recolección de datos**

### **3.2.1 Estrategias de búsqueda**

La información detallada en la investigación se obtuvo mediante una búsqueda en las diferentes bases de datos como como PubMed, Cochrane, Scielo, Scopus, ScienceDirect y bibliotecas virtuales de los repositorios universitarios. Para la recolección de los artículos científicos se procedió a utilizar los diferentes operadores de búsqueda booleanos como AND, IN, y OR mismos que fueron de vital importancia a la hora de la búsqueda para una mejor clasificación de la información, donde el termino de búsqueda más utilizado fue “AND” y los criterios de búsqueda para facilitar la información fue: 1)“Respiratory physiotherapy” AND “cystic fibrosis” 2) “respiratory rehabilitation” AND “cystic fibrosis 3) “Fisioterapia y fibrosis quística”.

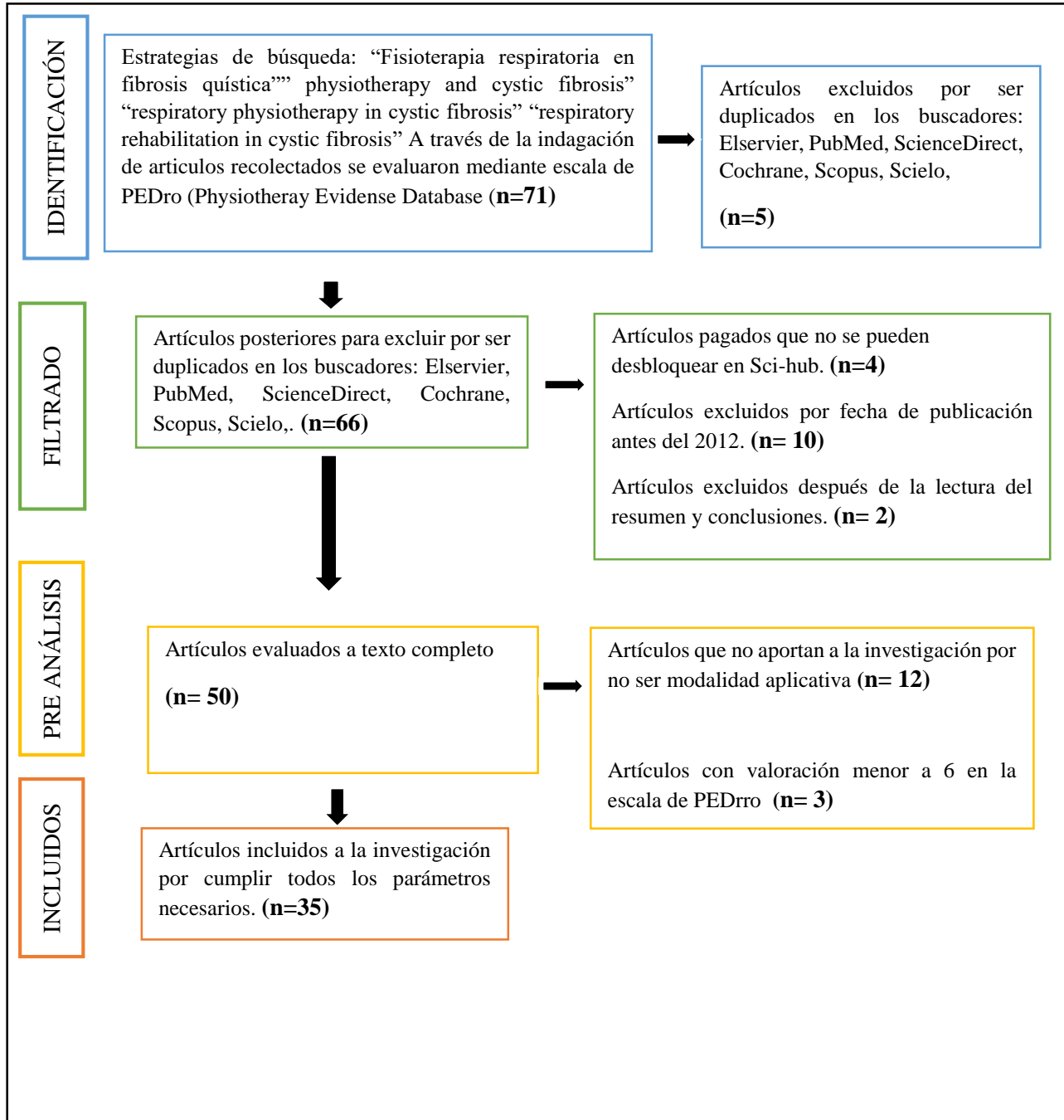
### **3.2.2. Proceso de selección y extracción de datos.**

La búsqueda en la base de datos arrojó una cantidad de 71 artículos, 12 artículos no fueron incluidos porque no tenían relación con las variables de investigación, 5 fueron descartados automáticamente por duplicidad y 2 no tenían en su título relación alguna con el tema a investigar “filtrándose” hasta el momento 51 artículos. Se excluyó 10 artículos por no entrar dentro de los años de publicación establecidos en los criterios de exclusión, 4 artículos fueron descartados por tener privacidad y acceso remunerado a su información y por ultimo 3 artículos se descartaron por tener puntuaciones en la escala de PEDro menores a 6, contando con 35 artículos para el análisis de resultados.



El proceso de recolección y extracción de datos se explica de igual forma en la tabla a continuación

**Ilustración 1: Diagrama de Flujo**



**Fuente:** Adaptado de Methodology in conducting a systematic review of biomedical research (Vélez, Meneses, & Flórez, 2013)

**Tabla 1.** Artículos científicos recopilados y valorados con Escala de PEDro.

| <b>N°</b> | <b>Autor</b>           | <b>Año</b> | <b>Título original</b>   | <b>Título en español</b>  | <b>Base de datos</b> | <b>Escala PEDro</b> |
|-----------|------------------------|------------|--|---|----------------------|---------------------|
| <b>1</b>  | (Seyedeh, et al, 2022) | 2022       | Effect of Physical Activity Program on the Quality of Life of Children with Cystic Fibrosis at School Age: A Randomized Clinical Trail | Efecto del Programa de Actividad Física en la calidad de vida de niños con Fibrosis Quística en edad escolar: Una prueba clínica aleatorizada | Pudmed               | 7                   |
| <b>2</b>  | (Bourke et al, 2022)   | 2022       | Controlled inhalation improves central and peripheral deposition in cystic fibrosis patients with moderate lung disease                | La inhalación controlada mejora la deposición central y periférica en pacientes con fibrosis quística con enfermedad pulmonar moderada        | Pudmed               | 7                   |
| <b>3</b>  | (Bokov et al, 2022)    | 2022       | Beneficial short-term effect of autogenic drainage on peripheral resistance in childhood cystic fibrosis disease                       | Efecto beneficioso a corto plazo del drenaje autógeno sobre la resistencia periférica en la enfermedad de fibrosis quística infantil          | Pudmed               | 6                   |

|          |                              |      |   |   |        |   |
|----------|------------------------------|------|---|---|--------|---|
| <b>4</b> | (Rocamora-Pérez et al, 2022) | 2022 | Effectiveness of positive expiratory pressure on patients over 16years of age with cystic fibrosis  | Eficacia de la presión espiratoria positiva en pacientes menores de 16 años con enfermedad quística   | Pudmed | 8 |
| <b>5</b> | (Güngör et al, 2021)         | 2021 | The clinical effects of combining postural exercises with chest physiotherapy in cystic fibrosis: A single-blind, randomized-controlled trial         | Los efectos clínicos de combinar ejercicios posturales con fisioterapia torácica en la fibrosis quística: un ensayo controlado aleatorizado simple ciego              | Pudmed | 7 |
| <b>6</b> | (O'Sullivan et al, 2021)     | 2021 | A short-term evaluation of a prototype disposable Oscillating Positive Expiratory Pressure (OPEP) device in a cohort of children with cystic fibrosis | Una evaluación a corto plazo de un prototipo de dispositivo desechable de presión espiratoria positiva oscilante (OPEP) en una cohorte de niños con fibrosis quística | Pudmed | 7 |
| <b>7</b> | (Gonçalves et al, 2021)      | 2021 | Immediate effect of inhalation therapy combined with oscillatory positive expiratory pressure on the respiratory                                      | Efecto inmediato de la terapia de inhalación combinada con presión espiratoria positiva oscilatoria en el sistema   | Pudmed | 7 |

|           |                                     |      |   |   |        |   |
|-----------|-------------------------------------|------|---|---|--------|---|
|           |                                     |      | system of children with cystic fibrosis   | respiratorio de niños con fibrosis quística   |        |   |
| <b>8</b>  | (Goksen Kuran, et al, 2021)         | 2021 | Effect of expiratory muscle training on peak cough flow in children and adolescents with cystic fibrosis: A randomized controlled trial | Efecto del entrenamiento de los músculos espiratorios sobre el flujo máximo de tos en niños y adolescentes con fibrosis quística: un ensayo controlado aleatorizado | Pudmed | 7 |
| <b>9</b>  | (Donadio, et al, 2020)              | 2020 | Respiratory physical therapy techniques recommended for patients with cystic fibrosis treated in specialized centers                    | Técnicas de fisioterapia respiratoria recomendadas para pacientes con fibrosis quística tratados en centros especializados  | Pudmed | 7 |
| <b>10</b> | (Cortena, & Brenda M. Morrow, 2020) | 2020 | The use of assisted autogenic drainage in children with cystic fibrosis; a pilot randomized controlled study                            | El uso de drenaje autógeno asistido en niños con fibrosis quística, un estudio piloto aleatorizado y controlado   | Scopus | 7 |
| <b>11</b> | (Reem et al, 2019)                  | 2019 | Chest Physiotherapy on Pulmonary Functions 4 Children with Cystic Fibrosis: Systematic  | Fisioterapia Torácica en Funciones Pulmonares 4 Niños con Quística Fibrosis: revisión   | Scopus | 7 |

|           |   |      | Review of Randomized Controlled Trials   | sistemática de ensayos controlados aleatorios   |        |   |
|-----------|---|------|--|---|--------|---|
| <b>12</b> | (Conceição dos Santos, et al, 2020)       | 2020 | Adding positive airway pressure to mobilisation and respiratory techniques hastens pleural drainage  | Agregar presión positiva en las vías respiratorias a la movilización y las técnicas respiratorias acelera el drenaje pleural  | Pudmed | 8 |
| <b>13</b> | (Zeren, Cakir, Hulya Nilgun Gurses, 2019) | 2019 | Effects of inspiratory muscle training on postural stability, pulmonary function and functional capacity in children with cystic fibrosis: A randomised controlled trial | Efectos del entrenamiento de los músculos inspiratorios sobre la estabilidad postural, la función pulmonar y la capacidad funcional en niños con fibrosis quística: un ensayo controlado aleatorizado | Pudmed | 7 |
| <b>14</b> | (Abrami et al, 2019)                      | 2019 | Effect of chest physiotherapy on cystic fibrosis sputum nanostructure: an experimental and theoretical approach  | Efecto de la fisioterapia torácica en la nanoestructura del esputo de la fibrosis quística: un enfoque experimental y teórico   | Pudmed | 7 |

|           |                                   |      |  |   |        |   |
|-----------|-----------------------------------|------|--|---|--------|---|
| <b>15</b> | (McIlwaine et al, 2019)           | 2019 | Positive expiratory pressure physical therapy to clear the airway in people with cystic fibrosis.  | Fisioterapia con presión espiratoria positiva para despejar las vías respiratorias en personas con fibrosis quística.   | Pudmed | 7 |
| <b>16</b> | (Dingemans et al, 2018)           | 2018 | Intrapulmonary percussive ventilation improves lung function in cystic fibrosis patients chronically colonized with Pseudomonas aeruginosa: a pilot cross-over study | La ventilación de percusión intrapulmonar mejora la función pulmonar en pacientes con fibrosis quística colonizados crónicamente con Pseudomonas aeruginosa   | Pudmed | 7 |
| <b>17</b> | (Joschtel et al, 2018)            | 2018 | Effects of physical training on physical and psychosocial health in children with chronic respiratory diseases: a systematic review and meta-analysis.               | Efectos del entrenamiento físico sobre la salud física y psicosocial en niños con enfermedades respiratorias crónicas: una revisión sistemática y metanálisis | Pudmed | 8 |
| <b>18</b> | (Radtke, Lukas Böni, et al, 2018) | 2018 | Acute effects of combined exercise and oscillatory positive expiratory pressure therapy on   | Efectos agudos del ejercicio combinado y la terapia de presión espiratoria positiva   | Pudmed | 7 |

|           |                           |      |  |   |        |   |
|-----------|---------------------------|------|--|---|--------|---|
|           |                           |      | sputum properties and lung diffusing capacity in cystic fibrosis: a randomized, controlled, crossover trial                  | oscilatoria sobre las propiedades del esputo y la capacidad de difusión pulmonar en la fibrosis quística: un ensayo aleatorizado, controlado y cruzado                |        |   |
| <b>19</b> | (Vendrusculo et al, 2018) | 2018 | Airway clearance physiotherapy improves ventilatory dynamics during exercise in patients with cystic fibrosis: a pilot study | La fisioterapia para la limpieza de las vías respiratorias mejora la dinámica ventilatoria durante el ejercicio en pacientes con fibrosis quística: un estudio piloto | Pudmed | 6 |
| <b>20</b> | (Corral et al, 2018)      | 2018 | Effectiveness of a Home-Based Active Video Game Programme in Young Cystic Fibrosis Patients                                  | Efectividad de un Programa de Videojuegos Activos Domiciliarios en Pacientes Jóvenes con Fibrosis Quística  | Pudmed | 8 |
| <b>21</b> | (Corten & Morrow, 2017)   | 2017 | Autogenic drainage in children with cystic fibrosis  | Drenaje autógeno en niños con fibrosis quística   | Pudmed | 8 |



|           |  |      |   |  |        |   |
|-----------|--|------|---|--|--------|---|
| <b>22</b> | (Mccormack et al., 2017)                               | 2017 | Autogenic drainage for airway clearance in cystic fibrosis                          | Drenaje autógeno para el despeje de las vías respiratorias en la fibrosis quística.                        | Pudmed | 7 |
| <b>23</b> | (Morrison, 2017)                                       | 2017 | Oscillating devices for airway clearance in people with cystic fibrosis             | Dispositivos oscilantes para la limpieza de las vías respiratorias en pacientes con fibrosis quística      | Pudmed | 7 |
| <b>24</b> | (Onnebrink, Mellies, Olivier , Werner, Stehling, 2017) | 2017 | Chest physiotherapy can affect the lung clearance index in cystic fibrosis patients | La fisioterapia torácica puede afectar el índice de depuración pulmonar en pacientes con fibrosis quística | Pudmed | 6 |
| <b>25</b> | (Moola et al, 2017)                                    | 2017 | Physical activity counseling for children with cystic fibrosis                      | Asesoramiento sobre actividad física para niños con fibrosis quística                                      | Pudmed | 7 |
| <b>26</b> | (Devanter et al, 2016)                                 | 2016 | Cystic fibrosis in young children: a review of disease                              | Fibrosis quística en niños pequeños: una revisión de la  | Pudmed | 6 |

|           |   |      |   |   |        |   |
|-----------|---|------|---|---|--------|---|
|           |   |      | manifestation, progression, and response to early treatment   | manifestación de la enfermedad, la progresión y la respuesta al tratamiento temprano  |        |   |
| <b>27</b> | (Pfleger, Steinbacher, Schwantzer, Weinhandl, wagner, Eber, 2015) | 2015 | Short-term effects of physical therapy on ventilatory inhomogeneity in cystic fibrosis patients with a wide range of lung disease severity. | Efectos a corto plazo de la fisioterapia en la falta de homogeneidad de la ventilación en pacientes con fibrosis quística con una amplia gama de gravedad de la enfermedad pulmonar | Pudmed | 6 |
| <b>28</b> | (Warnock et al, 2015)   | 2015 | Chest physiotherapy compared to no chest physiotherapy for cystic fibrosis  | Fisioterapia torácica en comparación con ninguna fisioterapia torácica para la fibrosis quística  | Pudmed | 7 |
| <b>29</b> | (McIlwaine, Chilvers, Son, & Richmond, 2014)                      | 2014 | Analysis of expiratory flow rates used in autogenic drainage. Are they sufficiently high to mobilize secretions?                            | Análisis de caudales espiratorios utilizados en drenaje autógeno. ¿Son lo suficientemente altos como para movilizar secreciones?  | Scopus | 7 |

|           |   |      |  |   |        |   |
|-----------|---|------|--|---|--------|---|
| <b>30</b> | (Conto et al., 2014)                          | 2014 | Prática fisioterápica no tratamento da fibrose cística   | Práctica de fisioterapia en el tratamiento de la fibrosis quística.   | Pudmed | 8 |
| <b>31</b> | (Santana, Laura Gonzalez, et al 2013)         | 2013 | Benefits of combining inspiratory muscle with 'whole muscle' training in children with cystic fibrosis: a randomised controlled trial  | Beneficios de combinar el músculo inspiratorio con el entrenamiento de "músculo completo" en niños con fibrosis quística: un ensayo controlado aleatorizado.  | Pudmed | 7 |
| <b>32</b> | (Oliveira, Zanolli, Teixeira, & Santos, 2013) | 2013 | Proposta de atuação da fisioterapia na saúde da criança e do adolescente: uma necessidade na atenção básica  | Propuesta de acción de fisioterapia en salud infantil y adolescente: una necesidad en atención primaria   | Scielo | 7 |
| <b>33</b> | (Reix, Françoise et al, 2012)                 | 2012 | Exercise with incorporated expiratory manoeuvres was as effective as breathing techniques for airway clearance in children with cystic fibrosis: a randomised crossover trial. | El ejercicio con maniobras espiratorias incorporadas fue tan eficaz como las técnicas de respiración para despejar las vías respiratorias en niños con fibrosis quística: un ensayo cruzado aleatorizado. | Pudmed | 7 |

|           |                        |      |   |  |        |   |
|-----------|------------------------|------|---|--|--------|---|
| <b>34</b> | (Urquhart et al, 2012) | 2012 | Effects of a supervised outpatient physiotherapy and exercise program in children with cystic fibrosis    | Efectos de un programa de fisioterapia y ejercicio ambulatorio supervisado en niños con fibrosis quística              | Pudmed | 7 |
| <b>35</b> | (Santana et al, 2012)  | 2012 | Intrahospital weight and aerobic training in children with cystic fibrosis: a randomized controlled trial | Entrenamiento aeróbico y con pesas intrahospitalario en niños con fibrosis quística: un ensayo controlado aleatorizado | Pudmed | 7 |

## CAPÍTULO IV

### RESULTADOS Y DISCUSIÓN

#### 4.1 Resultados

**Tabla 1:** artículos sobre fisioterapia en fibrosis Quística (FQ)

| <b>Autor</b>           | <b>Tipo de estudio</b>          | <b>Población</b> | <b>Intervención</b>   | <b>Resultados</b>   |
|------------------------|---------------------------------|------------------|---|---|
| (Seyedeh, et al, 2022) | Estudio clínico aleatorizado    | 70 pacientes     | Fisioterapia ambulatoria, actividades físicas basadas en ejercicios aeróbicos y gimnasia.             | Los resultados de este estudio indican que después de la intervención, las puntuaciones medias de calidad de vida aumentaron significativamente, de manera que la efectividad de la intervención recomienda que el uso de un programa de actividad física es factible en el campo de la FQ.   |
| (Donadio, et al, 2020) | Revisión sistemática            | 974 pacientes    | Revisión de variables espiro métricas y técnicas de tratamiento de terapia respiratoria recomendadas. | Este estudio tuvo como objetivo determinar las técnicas de terapia respiratoria recomendadas para el tratamiento de pacientes con FQ en centros de tratamiento especializados, en el cual, como resultado se destacó que las técnicas de tratamiento más recomendadas para la FQ son HFOO, PEP y preferentemente técnicas manuales en niños con FQ. |
| (Reem et al, 2019)     | Ensayo Aleatorizado, controlado | 152 pacientes    | Fisioterapia torácica, drenaje postural (PD), percusión, vibración.                                   | La intervención de fisioterapia torácica puede ayudar a mejorar la salud pulmonar y funciones en niños con Fibrosis quística, sin embargo, la evidencia moderada acerca de la efectividad del   |

|                           |  |                            |   |  |
|---------------------------|--|----------------------------|---|--|
|                           |  |                            |   | drenaje postural (PD), el drenaje autógeno (AD), ventilación no invasiva y ciclo activo (ACBT); sugiere que aún se necesitan más investigaciones bien diseñadas para demostrar la garantía de estas técnicas.  |
| (Abrami et al, 2019)      | Ensayo clínico experimental, teórico       | Pacientes elegidos al azar | Procedimiento estándar mediante el uso de dispositivos de presión espiratoria positiva y maniobras estandarizadas aplicadas al tórax guiadas por fisioterapeutas. | El resultado de este estudio indica que la fisioterapia torácica mediante el uso de presión positiva espiratoria adoptado en pacientes con fibrosis quística produjo efectos clínicos beneficiosos en la nanoestructura de las secreciones. La terapia PEP pudo modificar favorablemente las características de esputo lo que mejora la penetración del fármaco a través de la mucosa respiratoria.          |
| (McIlwaine et al, 2019)   | Revisión sistemática                       | 788 pacientes              | Presión positiva espiratoria comparada con otras técnicas de despeje de vías respiratorias usadas en fisioterapia.  | Todas las técnicas y dispositivos descritos pueden ser usados en la atención de personas con FQ, no obstante, al comparar los efectos de PEP versus otras técnicas de limpieza de las vías respiratorias sobre la función pulmonar se demostró que había evidencia de alta calidad de una reducción significativa de exacerbaciones pulmonares al aplicar PEP en pacientes con afectación pulmonar moderada. |
| (Vendrusculo et al, 2018) | Estudio piloto, prospectivo, aleatorizado, | 12 pacientes               | Ffisioterapia para la limpieza de vías respiratorias (ATC) antes  | Este estudio apunta que la fisioterapia para la limpieza de vías respiratorias antes del ejercicio puede mejorar la dinámica ventilatoria durante el ejercicio en personas con Fibrosis quística. Se observa una ventilación por minuto (V E ) y equivalentes  |

|   |                      |                                |  |  |
|---|----------------------|--------------------------------|--|--|
|   | cruzado              |                                | de la prueba de ejercicio cardiopulmonar (CPET).   | ventilatorios (V E VO 2 y V E VCO 2 ) más bajos en el umbral ventilatorio (VT cuando se realizó ACT antes de CPET).  |
| (Devanter et al, 2016)                        | Revisión sistemática | 125 referencias bibliográficas | Se evaluó la salud de niños $\leq 6$ años con Fibrosis Quística, las anomalías estructurales y la disfunción de los sistemas digestivo y respiratorio. | En esta revisión se apreció que existen mejores resultados en pacientes con diagnósticos tempranos de FQ, los cuales fueron sometidos de manera rápida a tratamientos e intervenciones que incluían fisioterapia respiratoria. Los beneficios que revelaron según los artículos incluyeron; infecciones de vías respiratorias reducidas, una estructura pulmonar mejorada, función pulmonar e infección crónica tardía de las vías respiratorias, menor incidencia de colonización por P. aeruginosa mucosida y hospitalizaciones reducidas, además de una supervivencia de vida mejorada. |
| Conto et al., (2014)                          | Revisión sistemática | 40 referencias bibliográficas  | Fisioterapia en la atención de pacientes con fibrosis quística.  | En este estudio se pudo observar que, a pesar de la complejidad de la fibrosis quística en niños, la práctica de fisioterapia emplea técnicas de vibración, drenaje autógeno (AD), presiones espiratorias, los cuales, son efectivos para atender y mantener la calidad de vida de los pacientes con FQ.   |
| (Oliveira, Zanolli, Teixeira, & Santos, 2013) | Revisión sistemática | 20 pacientes                   | Fisioterapia respiratoria en la atención primaria de niños con fibrosis quística.  | Estudios recientes en niños muestran que las técnicas respiratorias actuales son capaces de proporcionar estabilidad de la frecuencia cardíaca, presión arterial, frecuencia respiratoria y saturación de oxígeno, así como preservar temperatura corporal, promoviendo el mantenimiento funcional de la circulación cerebral del recién nacido. Esto promueve al fisioterapeuta en la red básica de salud   |

|                        |                      |              |  |  |
|------------------------|----------------------|--------------|--|--|
|                        |                      |              |  | a través de las tres estrategias de intervención – orientación, asistencia y seguimiento –pueda formar parte integral de una terapia multidisciplinar más eficaz.  |
| (Warnock et al, 2015)  | Revisión sistemática | 96 pacientes | Fisioterapia torácica versus ningún tratamiento en FQ. | La fisioterapia torácica ha sido un pilar del tratamiento respiratorio de las personas con FQ por mucho tiempo, demostrando efectos beneficios en varios aspectos de la función pulmonar a corto y mediano plazo. En los estudios actuales se considera necesario el uso de la fisioterapia como tratamiento de intervención a pesar de que existe un grado razonable de equilibrio con respecto a si la fisioterapia es mejor que ningún tratamiento. |
| (Urquhart et al, 2012) | Ensayo clínico       | 12 pacientes | Fisioterapia respiratoria y ejercicio                  | El ejercicio ambulatorio supervisado y la fisioterapia respiratoria están asociados con mejoras en la calidad de vida y la tolerancia al ejercicio, una reducción en los días de antibióticos intravenosos y una tendencia hacia la reducción del deterioro de la función pulmonar en niños con FQ.  |

Los autores en la tabla 1 dan a conocer que la fisioterapia respiratoria puede tomar un roll importante en la rehabilitación de niños con Fibrosis quística, aludiendo resultados positivos al aplicar diferentes métodos de tratamientos, según (Seyedeh, Devanter y Urquhart) en sus estudios demuestran que la fisioterapia está asociada con mejoras en la calidad de vida, disminuyendo el deterioro de la función pulmonar y garantizando la supervivencia del niño con FQ. A su vez, según Vendrusculo, en el ejercicio la fisioterapia respiratoria posee efectos beneficiosos llegando a mejorar la capacidad ventilatoria y reduciendo significativamente la aparición de exacerbaciones.



**Tabla 2:** Artículos sobre técnicas de fisioterapia usadas para la atención del niño con fibrosis quística.

| Autor                        | Tipo de estudio                      | Población     | Intervención  | Resultados  |
|------------------------------|--------------------------------------|---------------|---|---|
| (Bokov et al, 2022)          | Ensayo clínico descriptivo           | 30 pacientes  | Sesiones de DA aproximadamente de 30 minutos. (tres veces por semana y guiados por el fisioterapeuta. | La aplicación de la terapia de Drenaje Autógeno (DA) denotó disminuciones en valores brutos de resistencia y reactancia del sistema respiratorio, en niños con congestión bronquial, así también una disminución significativa de la resistencia periférica RS. Estos resultados indican que la terapia AD tiene la capacidad de disminuir la resistencia periférica, particularmente en niños con FQ con congestión bronquial moderada a severa lo que ayuda a una mejor eliminación de esputo y a su vez mejorar otros aspectos de la función pulmonar. |
| (Rocamora-Pérez et al, 2022) | Revisión sistemática y Meta análisis | 274 pacientes | Se comparó la técnica PEP con otras técnicas de terapia respiratoria.                                 | Durante la revisión bibliográfica de este tratado, se pudo resaltar que el número de toses y la cantidad de esputo expulsado fue mayor en estudios que comparaban la terapia PEP con otras técnicas de fisioterapia respiratoria o durante el ejercicio. Se concluyó también, que la PEP logra una mejoría mayor en LCI que el ejercicio, pero, no hay evidencia que esta técnica pueda tener más efectos beneficiosos sobre otras terapias.  |

|                             |   |              |  |  |
|-----------------------------|---|--------------|--|--|
| (Goksen Kuran, et al, 2021) | Ensayo controlado, aleatorizado             | 30 pacientes | Entrenamiento de músculos inspiratorios (IMT)                      | Los resultados de este estudio muestran que el entrenamiento de los músculos inspiratorios EMT puede mejorar; el flujo máximo de tos, la presión inspiratoria máxima MEP, la carga del tratamiento, los síntomas digestivos e incluso mejorar los dominios de calidad de vida en pacientes con Fibrosis Quística, además, se apunta que este programa de entrenamiento de 4 semanas mejora significativamente la capacidad de ejercicio funcional siendo un tratamiento seguro, fácil de realizar y con gran aceptación por parte de los participantes, obteniéndose notables beneficios al aplicar IMT. |
| (Güngör et al, 2021)        | Ensayo controlado aleatorizado simple ciego | 19 pacientes | Fisioterapia torácica convencional (ACBT) y ejercicios posturales. | La tolerancia al ejercicio aumentó después del tratamiento con ACBT, no obstante, los subdominios de función emocional y dificultades de tratamiento aumentaron significativamente después del tratamiento con ejercicios posturales. Estos resultados sugieren que los ejercicios posturales como aditamento a la fisioterapia respiratoria torácica, podrían ayudar a un mejor cumplimiento del tratamiento y a su vez lograrse una mejora en la tolerancia al ejercicio en niños con FQ.  |
| (O'Sullivan et al, 2021)    | Estudio clínico aleatorizado                | 36 pacientes | Presión espiratoria positiva oscilante                             | Este estudio clínico reclutó 36 pacientes de los cuales solo 31 terminaron el tratamiento con el dispositivo de presión espiratoria oscilante desechable. El resultado favorable de este estudio indica que un dispositivo OPEP desechable puede mantener la función   |

|                                     |                                 |               |  |  |
|-------------------------------------|---------------------------------|---------------|--|--|
|                                     |                                 |               |  | pulmonar y la funcionalidad durante su uso a corto plazo, además de que redujo el riesgo de contaminación de las vías respiratorias asociado con una limpieza ineficaz.  |
| (Cortena, & Brenda M. Morrow, 2020) | Ensayo clínico aleatorizado     | 39 pacientes  | Terapia de depuración de las vías respiratorias (ACT) estándar y drenaje autógeno asistido (ADD)   | Se observó en el número de exacerbaciones tamaños de efecto medianos, a favor del grupo de intervención con drenaje autógeno asistido (ADD) además de tamaños de efecto grandes para calidad de vida relacionada con la salud.   |
| (Conceição dos Santos, et al, 2020) | Estudio controlado aleatorizado | 156 pacientes | Tratamiento fisioterapéutico con PEP simulada de 15 cmH <sub>2</sub> O, espirometría de incentivo, limpieza de vías aéreas y movilizaciones. | Los tratamientos se proporcionaron tres veces al día durante 7 días. y los resultados de este estudio indican que la presión positiva no invasiva en la vía aérea de 15 cmH <sub>2</sub> O sumada a la movilización y los cuidados respiratorios de los pacientes reduce la duración del drenaje torácico, la estancia hospitalaria, complicaciones pulmonares, uso de antibióticos y costos del tratamiento, además, se mostró una buena tolerabilidad por parte de los pacientes y una baja tasa de eventos adversos; por lo que es segura su integración a la práctica clínica. |
| (Zeren et al, 2019)                 | Ensayo controlado, aleatorizado | 36 pacientes  | Programa completo de fisioterapia respiratoria torácica  | El programa completo de fisioterapia respiratoria de ocho semanas aplicada a niños de 8 a 12 años consistió en varias técnicas de fisioterapia respiratoria usadas para el despeje de vías aéreas dando como resultados mejoras significativas en la estabilidad   |

|                         |                                |  |   |  |
|-------------------------|--------------------------------|--|---|--|
|                         |                                |  |   | postural dinámica, la espirometría, fuerza de los músculos respiratorios y la capacidad funcional en niños con FQ. Se observó valores aumentados de (FVC, FEV) relacionados a un menor deterioro de la función pulmonar y despeje de vías respiratorias a través de la eliminación de secreciones que mejora la calidad de vida  |
| (Gonçalves et al, 2021) | Ensayo clínico aleatorizado    | 30 pacientes<br>G1: DNaseg<br>G2: HSSG | Presión positiva oscilatoria con (DNase & HSS)                      | Como resultado prometedor los niños/adolescentes con FQ mostraron una disminución inmediata de la resistencia y la reactancia de las vías respiratorias después del uso de DNasa asociado con OHFO, lo que indicó una mejoría significativa para la eliminación de secreciones y despeje de vías respiratorias en FQ.  |
| (Corral et al, 2018)    | Ensayo controlado aleatorizado | 20 pacientes                           | Entrenamiento aeróbico usando consola de juegos Nintendo Wii™ (AVG) | EL grupo de intervención AVGG mostró diferencias significativas en la capacidad de ejercicio: 6MWT la mayor distancia recorrida, 38,4 m, distancia más lejana a pie, 78,4 m; y fuerza muscular: HJT 9,8 cm, MBT 30,8 cm, RHG 7 kg y LHG 6,5 kg después de la intervención. Estos resultados apuntan un programa de entrenamiento que utiliza AVG puede ayudar a mejorar de manera positiva la capacidad de ejercicio, fuerza muscular y calidad de vida a corto plazo en niños y adolescentes con FQ. Estos resultados se mantuvieron durante 12 meses posteriores al programa de entrenamiento. |

|                          |                      |                                |  |  |
|--------------------------|----------------------|--------------------------------|--|--|
| (Joschtel et al, 2018)   | Revisión sistemática | 1009 participantes             | Aceptabilidad del ejercicio físico en niños con FQ   | El resultado de la revisión bibliográfica y meta-análisis de este estudio, demostró que existe un gran tamaño significativo a favor del ejercicio para la aptitud cardiovascular (VO 2 máximo) y calidad de vida, así como un tamaño del efecto pequeño y no significativo para la función pulmonar. El ejercicio como intervención terapéutica brinda resultados positivos en la función cardiovascular y mejoras de la calidad de vida donde dichos efectos pueden perdurar semanas posteriores a la intervención. |
| (Corten & Morrow, 2017)  | Revisión sistemática | 126 referencias bibliográficas | Efectos del drenaje autógeno (DA) y el drenaje autógeno asistido (DAA)                                       | Tras la revisión bibliográfica los autores sugieren que debido a la falta de ensayos controlados aleatorios específicos para niños, tamaños de muestra pequeños y riesgo incierto de sesgo en la mayoría de los estudios, no fue posible determinar la eficacia y / o seguridad de drenaje autógeno y drenaje autógeno asistido en niños con FQ.   |
| (Mccormack et al., 2017) | Revisión sistemática | 125 referencias bibliográficas | Comparación del drenaje autógeno con otra técnica de limpieza de las vías respiratorias o ningún tratamiento | No se encontraron diferencias estadísticamente significativas entre ninguna de las técnicas utilizadas, todas mejoraban las capacidades ventilatorias teniendo efectos positivos en los niños con fibrosis quística, sin embargo se destaca el drenaje autógeno como la técnica preferida de los participantes en un estudio sobre el drenaje postural y la percusión.   |

|   |                                |              |  |  |
|---|--------------------------------|--------------|--|--|
| (Moola et al, 2017)   | Ensayo controlado aleatorizado | 13 pacientes | Aceptabilidad y viabilidad del asesoramiento sobre el ejercicio en el cuidado de niños con FQ. | Como resultados importantes se encontró que la intervención era factible y aceptable con buen reclutamiento, retención, adherencia y aceptabilidad. También se informaron tendencias positivas en términos de aumentos en la actividad física, reducciones en el tiempo dedicado al sedentarismo y mejoras en la mayoría de las dimensiones de la calidad de vida antes y después de la intervención, esto apunta que la consejería es factible para la comunidad con FQ |
| (Pfleger, Steinbacher, Schwantzer, Weinhandl, wagner, Eber, 2015) | Ensayo clínico simple          | 29 pacientes | Fisioterapia respiratoria con presión positiva espiratoria (PEP)                               | En este estudio se observó un cambio medio en LCI después de la intervención de fisioterapia de 15,00 a 14,80. También se observaron mejoras estadísticamente significativas en Reff, FEV1, FVC y MEF50, sin embargo, el aumento o disminución de la falta de homogeneidad de la ventilación al aplicar fisioterapia respiratoria corto plazo es impredecible.   |
| (McIlwaine, Chilvers, Son, & Richmond, 2014)                      | Estudio cruzado                | 14 pacientes | Drenaje autógeno (DA)  | Como resultado de la investigación en pacientes pediátricos con fibrosis quística la aplicación de drenaje autógeno (DA) generó tasas de flujo espiratorio máximo (PEFR) considerablemente altas que pueden movilizar secreciones de manera proximal.  |
| (Santana, Laura Gonzalez, et al 2013)                             | Ensayo clínico aleatorizado    | 12 pacientes | Programa combinado de entrenamiento de músculos inspiratorias (IMT) ejercicios                 | El VO <sub>2</sub> pico es un predictor importante de mortalidad en pacientes con FQ con tasas de mortalidad superiores al 60% después de 8 años en niños con VO <sub>2</sub> pico <32. En este estudio, al combinar IMT, más ejercicios aeróbicos y fuerza, se evidenció un aumento   |

|                               |                             |                 |   |   |
|-------------------------------|-----------------------------|-----------------|---|---|
|                               |                             |                 | aeróbicos y ejercicios de fuerza.               | en VO <sub>2</sub> pico de los niños, pasando de un valor medio de 32 ml/kg/min a un valor claramente superior (38 ml/kg/min) después de sólo 8 semanas, dichos valores VO <sub>2</sub> pico se mantuvo por encima de 32 ml/kg/min incluso en un desentrenamiento de 4 semanas. Estos resultados apoyan la necesidad de prescribir intervenciones de ejercicio completo (IMT + fuerza y aeróbico) para pacientes con FQ desde las primeras etapas de la vida, incluidos pacientes con condiciones clínicas estables, baja moderada o de gravedad. |
| (Reix, Françoise et al, 2012) | Ensayo clínico aleatorizado | Sin especificar | Fisioterapia respiratoria y ejercicio aeróbico. | La función pulmonar y la satisfacción de los participantes con el tratamiento fue mejor después de la intervención con ejercicios. Estos resultados deducen que una sesión de varios ejercicios para todo el cuerpo intercalados con maniobras espiratorias independientes podría ser un sustituto aceptable de una sesión de control de la respiración, expansiones torácicas con compresiones espiratorias manuales y la técnica espiratoria forzada en niños con enfermedad pulmonar leve por fibrosis quística.                               |
| (Santana, et al, 2012)        | Ensayo clínico aleatorizado | 11 pacientes    | Entrenamiento aeróbico                          | El VO <sub>2</sub> pico aumentó significativamente con el entrenamiento en 3,9 ml · kg (-1) · min (-1), mientras que disminuyó durante el período de desentrenamiento (-3.4 mL · kg(-1) · min(-1), también se observaron mejoras significativas después del entrenamiento para todas las pruebas de fuerza de 5RM y estas mejoras del   |

|                         |                                   |             |  |  |
|-------------------------|-----------------------------------|-------------|--|--|
|                         |                                   |             |  | entrenamiento no disminuyeron significativamente después del período de desentrenamiento. Estos resultados demuestran que un circuito combinado de entrenamiento aeróbico y con pesas a corto plazo realizado en un entorno hospitalario induce beneficios significativos en la capacidad cardiorrespiratoria y la fuerza muscular de los niños con fibrosis quística.                         |
| (Dingemans et al, 2018) | Estudio clínico piloto            | 4 pacientes | Terapia de ventilación persuasiva intrapulmonar (IPV) a frecuencia media (200 lpm) y alta frecuencia (400 lpm) y drenaje autógeno. | La IPV a alta frecuencia aumentó significativamente el FEV1 y la FVC en comparación con AD e IPV a frecuencia media. La IPV a alta frecuencia podría potencialmente alterar el comportamiento de P. eruginosa en el pulmón con FQ y mejorar la función pulmonar.   |
| (Bourke et al, 2022)    | Ensayo clínico piloto explorativo | 7 pacientes | Inhalaciones largas y lentas   | El uso de inhalaciones largas y lentas pueden aumentar significativamente la deposición periférica relacionada a la medicación inhalada en pacientes con FQ Al usarse LSI se reduce en gran medida el depósito en las vías respiratorias superiores haciendo que la mayor parte de la dosis depositada se encuentre en los pulmones mejorando la eficacia del tratamiento farmacológico en FQ. |



|   |                             |              |   |  |
|---|-----------------------------|--------------|---|--|
| (Onnebrink, Mellies, Olivier, Werner, Stehling, 2017) | Ensayo clínico aleatorizado | 20 pacientes | Fisioterapia Torácica con oscilación de la pared torácica de alta frecuencia altamente estandarizada (HFCWO). | HFCWO mejoró el índice de depuración pulmonar (LCI) en una mediana de 0,9 en 15 de los 20 pacientes lo que indica un efecto clínicamente relevante asociado a mejoras de la función pulmonar, sin embargo, estos efectos son impredecibles acorde el tiempo y la connotación de cada paciente. |
|---|-----------------------------|--------------|---|--|

En la tabla 2 los autores (Corral et al, 2018) (Santana et al, 2019) en sus estudios demuestran que las intervenciones con ejercicios aeróbicos aumentan de forma positiva la capacidad ventilatoria, fuerza muscular y mejoras en la calidad de vida en niños con fibrosis quística, esto se debe a niveles de VO<sub>2</sub>pico aumentados que se asocian a un menor deterioro de la función pulmonar. También se habla del IMT como una técnica optima a edades tempranas, según (Goksen Kuran, et al, 2021), (Santana et al, 2013) además de aumentar los niveles de VO<sub>2</sub>pico, mejoran las cargas de tratamiento y problemas digestivos asociados a las variantes del gen CFTR. Las técnicas respiratorias PEP, AD e IPV según los estudios de (Bokov et al, 2022), (Conceição dos Santos, et al, 2020), (Dingemans et al, 2018) muestran buenos resultados a la hora de eliminar secreciones broncopulmonares disminuyendo el riesgo de exacerbación pulmonar en niños con fibrosis quística y siendo bien aceptadas este tipo de intervenciones en la práctica clínica.

## 4.2 Discusión

La esperanza de vida de los niños con fibrosis quística con el paso de los años ha ido mejorando a razón de nuevos y eficaces tratamientos multidisciplinarios que parten de un diagnóstico precoz de la enfermedad. En los pulmones, las abundantes secreciones de mucosidad obstruyen las vías respiratorias, provocando infecciones, inflamación y eventualmente bronquiectasias, además la insuficiencia respiratoria ligada al daño del tejido pulmonar son la causa de muerte más común en FQ, por lo tanto, el despeje de vías respiratorias y aumento de las capacidades funcionales son el eje crucial para el manejo de este tipo de pacientes, considerándose crítico el uso de fisioterapia desde edades tempranas como un integral acompañado del tratamiento farmacológico.

EL tratamiento fisioterapéutico en la rehabilitación de niños con fibrosis quística es un programa extenso de técnicas basadas en el ejercicio físico, terapias de acción mecánica y fisioterapia respiratoria que tienen por objetivo el despeje de vías respiratorias que generalmente se ven obstruidas por la abundante secreción de mucosidad que inducen a un deterioro progresivo de la función pulmonar siendo importante la aplicación de fisioterapia una vez sea identificado el diagnóstico de fibrosis quística ayudando a disminuir las incidencias hospitalarias debido a exacerbaciones pulmonares y mejorando la calidad de vida.

Según (Devanter et al, 2016) la fisioterapia respiratoria como parte de un tratamiento precoz en niños con FQ muestra notables beneficios en la reducción de infecciones de vías respiratorias y mejoras de la función pulmonar viéndose reducida la severidad de la enfermedad debido a una menor incidencia de *P. aeruginosa* mucoides que son causantes del aumento de la viscosidad y rigidez del esputo, ayudando a una eficaz eliminación del mismo a través de vías aéreas superiores. Por otro lado, (Oliveira, Zanolli, Teixeira, & Santos, 2013) manifiestan que la técnica actual de fisioterapia respiratoria en el recién nacido con fibrosis quística promueve positivamente un mantenimiento funcional de la circulación cerebral debido a la estabilidad de la frecuencia cardíaca, presión arterial, frecuencia respiratoria y saturación de oxígeno mejorada.

La intervención basada en fisioterapia torácica puede ayudar a mejorar la salud pulmonar y funciones en niños con Fibrosis quística, (Reem et al, 2019) en su estudio sugiere que aún se necesitan más investigaciones bien diseñadas para demostrar la garantía de estas técnicas, no

obstante, según (Warnock et al, 2015) la fisioterapia torácica ha sido un pilar del tratamiento respiratorio de las personas con FQ manifestando efectos beneficios en la función pulmonar, esto se vio al comparar el progreso de la enfermedad en niños con tratamiento y niños sin tratamiento de fisioterapia concluyendo que los niños con tratamiento tenían una mejor evolución de la enfermedad y calidades de vida amentada considerando nada ético que no se implemente al menos una sola técnica de depuración de vías respiratorias.

En fisioterapia varios autores también hablan del ejercicio terapéutico como sustituto de las técnicas de limpieza de vías aéreas. Según los autores (Seyedeh, et al, 2022), (Corral et al, 2018) en sus estudios concuerdan que los ejercicios aeróbicos y la actividad física aportan efectos positivos en la reducción de la congestión torácica y la tos, así también, se prescriben cambios de la fuerza muscular y aumento significativo de FEV1 y disminuciones en las cantidades de secreciones perdurando estos beneficios incluso semanas después de la intervención. En un estudio realizado por (Santana 2012) sobre entrenamiento aeróbico con pesas en un circuito combinado intrahospitalario, se mostró aumentos de VO<sub>2</sub>pico y mejoras de (FVC, FEV) que se relacionan como una mayor resistencia al ejercicio y menor deterioro de la función pulmonar, adicional se prescribió un mayor flujo de tos que permite despejar de forma efectiva las vías respiratorias. La aceptación del ejercicio como intervención terapéutica según los autores (Joschtel et al, 2018) (Moola et al, 2017) tiene buen reclutamiento al ser nada invasivo, fácil de realizar y no representa mucho coste económico lo que garantiza la supervivencia de los niños con FQ al mantenerse un tratamiento en su vida diaria.

Entre otras técnicas para la limpieza de vías respiratorias está la presión espiratoria positiva (PEP) que según los autores (Rocamora-Pérez et al, 2022), (O'Sullivan et al, 2021), (Gonçalves et al, 2021), (Abrami, McIlwaine, 2019) tienen efectos prometedores en el tratamiento de niños con fibrosis quística a comparación con otras técnicas de fisioterapia, se argumenta que la PEP reduce significativamente el riesgo de exacerbaciones pulmonares viéndose efectos clínicos como disminución de la conductancia y reactancia respiratoria, posiblemente por la alteración de la consistencia visco elástica del esputo que ayuda a una mejor movilización del esputo hacia el exterior, cabe destacar que estas alteraciones de las secreciones bronquiales también brindan una mejor absorción de los fármacos hacia los pulmones lo que garantiza una mayor eficacia de los tratamientos . La sensación de mejoría en PEP se relaciona con la frecuencia aplicada, donde una

mayor frecuencia dará una mayor sensación de bienestar y mayor alteración de la consistencia visco elásticas de las secreciones. Según (Santos, 2020) la presión espiratoria positiva adicional a las movilizaciones y cuidados respiratorios pueden reducir el número de hospitalizaciones por complicaciones pulmonares y mejorar el tiempo de drenaje torácico siendo un tratamiento cómodo para los pacientes sin eventos adversos y seguro en la práctica clínica.

El drenaje autógeno (DA) también aporta efectos beneficiosos para el despeje de vías respiratorias, según los autores (Bokov et al, 2022) (Corten & Morrow, 2017) la aplicación de la terapia de Drenaje Autógeno puede mostrar disminuciones de los valores brutos de resistencia y reactancia del sistema respiratorio que se relacionan con una mejor movilización de flujo de aire y secreciones hacia el exterior de forma más eficaz, estos resultado atribuyen que el drenaje autógeno puede mejorar la función respiratoria y se ha visto que evita otros síntomas propios de la enfermedad como la tos, la obstrucción de vías respiratorias, además, de reducir el riesgo de broncoespasmo lo que mejora la calidad de vida de niños con fibrosis quística. (McCormack et al., 2017) menciona que la terapia de drenaje autógeno muestra mayor preferencia por parte de los pacientes en comparación del drenaje postural y la percusión debido a sus notables beneficios.

Por otro lado, se describe al entrenamiento de músculos inspiratorios (IMT) como un tratamiento optimo a edades tempranas en fibrosis quística, según los autores (Goksen Kuran, et al, 2021) (Santana, Laura González, et al 2013) en sus estudios, ambos con protocolos de entrenamiento físico con (IMT) concuerdan que el entrenamiento de los músculos inspiratorios IMT pueden aportar múltiples beneficios asociados al aumento; del flujo máximo de tos, la presión inspiratoria máxima MEP, el  $VO_2$  pico y fuerza muscular, relacionándose una mejor función pulmonar, aumento en las capacidades de expectoración e incluso mejores calidades de vida de niños con fibrosis quística de gravedad leve a moderada. También se habla de otros tratamientos de fisioterapia como la IPV a alta frecuencia, según (Dingemans et al, 2018), esta terapia produce aumentos de valores FEV1 y la FVC que ayudan a disminuir el deterioro de la función pulmonar y se le atribuye debido a su acción mecánica que puede alterar las propiedades visco elásticas de las secreciones permitiendo su eliminación hacia el exterior. Por otro lado, las inspiraciones largas y lentas al igual que la terapia PEP ayuda a una mejor absorción del tratamiento farmacológico pero su acción se radica en la reducción de los depósitos respiratorios haciendo que las partículas lleguen a los pulmones y garanticen la eficacia del tratamiento. (Bourke et al, 2022)

## CAPITULO V

### CONCLUSIONES Y PROPUESTA

#### 5.1. Conclusiones

- Se concluyó mediante esta revisión bibliográfica que la fisioterapia es uno de los pilares básicos en el tratamiento de la Fibrosis Quística siendo necesario que se inicie a edades temprana una vez se ha diagnosticado. El objetivo principal de la fisioterapia ha sido mejorar la calidad de vida, así como mantener las vías respiratorias desobstruidas, potenciar la musculatura respiratoria y mejorar la función pulmonar mediante el uso de varias técnicas de respiración y protocolos de entrenamiento físicos complementados con terapias respiratorias.
- Existen multitud de técnicas fisioterapéuticas capaces de aumentar la función pulmonar y eliminación de esputo, favoreciendo una mayor calidad de vida en pacientes con Fibrosis Quística. La máscara PEP, el drenaje autógeno AD, el ejercicio físico, el entrenamiento de los músculos inspiratorios (IMT), la ventilación percusiva intrapulmonar IPV se detallan en este estudio como tratamientos con resultados beneficiosos al cuidado del niño con fibrosis quística.
- También se concluye que hace falta más estudios con información actualizada sobre los tratamientos de fisioterapia en fibrosis quística enfocada en el paciente pediátrico, durante la recopilación de información bibliográfica de esta investigación los artículos relacionados con el tema fueron limitados encontrándose estudios discontinuos con muchos años de antigüedad y muy pocos estudios realizados en Latinoamérica.

## 5.2. Propuesta

La fibrosis quística es una enfermedad poco común en el Ecuador, sin embargo, en los últimos años se ha visto un incremento en el número de casos dentro del país, estimándose que cada año nacen 23 niños con esta afectación. Los factores de riesgo como la herencia autosómica recesiva por parte de los padres o la prevalencia en niños de raza blanca, crean incertidumbre sobre el seguimiento de esta enfermedad en el área de salud. Al ser una enfermedad mortal debido a las complicaciones respiratorias, hoy en día, los nuevos tratamientos multidisciplinarios pueden garantizar la supervivencia de los niños con fibrosis quística llegando a edades adultas y mejorando la calidad de vida de estos pacientes, no obstante, existe una contrariedad debido a que la rehabilitación de este trastorno en países poco desarrollados sigue siendo poco eficiente, necesitándose más investigaciones y desarrollo en el abordaje terapéutico de las manifestaciones clínicas en especial las de afectación respiratoria.

**Línea de investigación:** Salud.

**Dominio científico:** Salud como producto social orientado al buen vivir.

**Ubicación:** Universidad nacional de Chimborazo

**Facultad:** ciencias de la salud

**Carrera:** Terapia física y deportiva

**Catedra:** Fisioterapia respiratoria

**Tema de intervención:** Implementación de un proyecto de vinculación con la sociedad relacionado a un programa de rehabilitación respiratoria como método de actualización de conocimientos para los estudiantes de fisioterapia de la universidad nacional de Chimborazo.

**Objetivo:**

Diseñar un programa de rehabilitación integral de fisioterapia mediante la recopilación de información sobre las complicaciones respiratorias que afectan en los niños con FQ

**Población beneficiaria:**

Además de la comunidad universitaria se debería tomar en cuenta a los profesionales de las diferentes ramas de salud para tener una amplia perspectiva de la rehabilitación en el niño con Fibrosis quística

## Bibliografía

- Del Corral, T., Cebrià Iranzo, M. À., López-de-Uralde-Villanueva, I., Martínez-Alejos, R., Blanco, I., & Vilaró, J. (2018). Effectiveness of a home-based active video game programme in young cystic fibrosis patients. *Respiration*, *95*(2), 87–97. <https://doi.org/10.1159/000481264>
- Dickinson, K. M., & Collaco, J. M. (2021). Cystic fibrosis. *Pediatrics in Review*, *42*(2), 55–65. <https://doi.org/10.1542/pir.2019-0212>
- Elbasan, B., Tunali, N., Duzgun, I., & Ozcelik, U. (2012). Effects of chest physiotherapy and aerobic exercise training on physical fitness in young children with cystic fibrosis. *Italian Journal of Pediatrics*, *38*(1), 2. <https://doi.org/10.1186/1824-7288-38-2>
- Gonçalves Wamosy, R. M., Castilho, T., Almeida, A. C. da S., de Assumpção, M. S., Ludwig Neto, N., & Schivinski, C. I. S. (2021). Immediate effect of inhalation therapy combined with oscillatory positive expiratory pressure on the respiratory system of children with cystic fibrosis. *International Journal of Clinical Practice*, *75*(10), 1–7. <https://doi.org/10.1111/ijcp.14659>
- Guerra-Morillo, M. O., Rabasco-Álvarez, A. M., González-Rodríguez, M. L., Guerra-Morillo, M. O., Rabasco-Álvarez, A. M., & González-Rodríguez, M. L. (2020). Fibrosis quística: tratamiento actual y avances con la nanotecnología. *Ars Pharmaceutica (Internet)*, *61*(2), 81–96.
- Layedra, L. C., Mirta, D., Poma, P., Moscoso, V. C., & Puchaicela, A. E. (2020). *Fibrosis Quística Pulmonar*. *4*(1), 53–64.
- Llull, C., Mercedes, T., Hernández, F., García, I., Juan, R., Yanes, C., Daymí, M., & González, T. (2020). *Caracterización de pacientes con fibrosis quística en consulta multidisciplinaria* *Characterization of Patients with Cystic Fibrosis in Multidisciplinary*. *10*(1), 1–5.
- Lubovich, S., Zaragoza, S., Rodr, V., Buend, J., Vargas, B. C., Moreira, J. A., Galanternik, L., Ratto, P., & Teper, A. (2019). Factores de riesgo asociados a exacerbaciones respiratorias en pacientes pediátricos con fibrosis quística. *Archivos Argentinos de Pediatría*, *117*(5), 466–472. <https://doi.org/10.5546/aap.2019.e466>
- Mccormack, P., Burnham, P., & Southern, K. W. (2017). Autogenic drainage for airway clearance in cystic fibrosis. In *Cochrane Database of Systematic Reviews* (Vol. 2017, Issue 10). John Wiley and Sons Ltd. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD009595.pub2>
- McIlwaine, M., Button, B., & Nevitt, S. J. (2019). Positive expiratory pressure physiotherapy for airway clearance in people with cystic fibrosis. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, *2019*(11). <https://doi.org/10.1002/14651858.CD003147.pub5>
- MSP. (2018). Prevención, diagnóstico, tratamiento y control de la tuberculosis. Guía de Práctica Clínica. In *Segunda edición*. <https://www.salud.gob.ec>
- Navarro, S. (2016). *Gastroenterología y Hepatología*. *39*(1), 36–42.
- Noël, S., & Sermet-Gaudelus, I. (2020). Mucoviscidosis: fisiopatología, genética, aspectos

clínicos y terapéuticos. *EMC - Pediatría*, 55(1), 1–23. [https://doi.org/10.1016/s1245-1789\(20\)43427-4](https://doi.org/10.1016/s1245-1789(20)43427-4)

- Radtke, T., Böni, L., Bohnacker, P., Maggi-Bebba, M., Fischer, P., Kriemler, S., Benden, C., & Dressel, H. (2018). WS08.2 Acute effects of combined exercise and oscillatory positive expiratory pressure therapy on sputum properties and lung diffusing capacity in cystic fibrosis: a randomised, controlled, crossover trial. *Journal of Cystic Fibrosis*, 17, S15. [https://doi.org/10.1016/s1569-1993\(18\)30162-0](https://doi.org/10.1016/s1569-1993(18)30162-0)
- Radtke, T., Nevitt, S. J., Hebestreit, H., & Kriemler, S. (2017). Physical exercise training for cystic fibrosis. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, 2017(11). <https://doi.org/10.1002/14651858.CD002768.pub4>
- Santana-Sosa, E., Gonzalez-Saiz, L., Groeneveld, I. F., Villa-Asensi, J. R., De Agüero, M. I. B. G., Fleck, S. J., López-Mojares, L. M., Pérez, M., & Lucia, A. (2014). Benefits of combining inspiratory muscle with “whole muscle” training in children with cystic fibrosis: A randomised controlled trial. *British Journal of Sports Medicine*, 48(20), 1513–1517. <https://doi.org/10.1136/bjsports-2012-091892>
- Vpi, L. (2021). *Ventilación de percusión intrapulmonar*. 2020–2021.
- Ward, N., Morrow, S., Stiller, K., & Holland, A. E. (2021). Exercise as a substitute for traditional airway clearance in cystic fibrosis: A systematic review. *Thorax*, 76(8), 763–771. <https://doi.org/10.1136/thoraxjnl-2020-215836>
- (Ward et al., 2021)(Radtke et al., 2018)(Gonçalves Wamosy et al., 2021)(Elbasan et al., 2012)(Del Corral et al., 2018)Del Corral, T., Cebrià Iranzo, M. À., López-de-Uralde-Villanueva, I., Martínez-Alejos, R., Blanco, I., & Vilaró, J. (2018). Effectiveness of a home-based active video game programme in young cystic fibrosis patients. *Respiration*, 95(2), 87–97. <https://doi.org/10.1159/000481264>
- Dickinson, K. M., & Collaco, J. M. (2021). Cystic fibrosis. *Pediatrics in Review*, 42(2), 55–65. <https://doi.org/10.1542/pir.2019-0212>
- Elbasan, B., Tunali, N., Duzgun, I., & Ozcelik, U. (2012). Effects of chest physiotherapy and aerobic exercise training on physical fitness in young children with cystic fibrosis. *Italian Journal of Pediatrics*, 38(1), 2. <https://doi.org/10.1186/1824-7288-38-2>
- Gonçalves Wamosy, R. M., Castilho, T., Almeida, A. C. da S., de Assumpção, M. S., Ludwig Neto, N., & Schivinski, C. I. S. (2021). Immediate effect of inhalation therapy combined with oscillatory positive expiratory pressure on the respiratory system of children with cystic fibrosis. *International Journal of Clinical Practice*, 75(10), 1–7. <https://doi.org/10.1111/ijcp.14659>
- Guerra-Morillo, M. O., Rabasco-Álvarez, A. M., González-Rodríguez, M. L., Guerra-Morillo, M. O., Rabasco-Álvarez, A. M., & González-Rodríguez, M. L. (2020). Fibrosis quística: tratamiento actual y avances con la nanotecnología. *Ars Pharmaceutica (Internet)*, 61(2), 81–96.
- Layedra, L. C., Mirta, D., Poma, P., Moscoso, V. C., & Puchaicela, A. E. (2020). *Fibrosis Quística Pulmonar*. 4(1), 53–64.



- Llull, C., Mercedes, T., Hernández, F., García, I., Juan, R., Yanes, C., Daymí, M., & González, T. (2020). *Caracterización de pacientes con fibrosis quística en consulta multidisciplinaria*. *Characterization of Patients with Cystic Fibrosis in Multidisciplinary*. 10(1), 1–5.
- Lubovich, S., Zaragoza, S., Rodr, V., Buend, J., Vargas, B. C., Moreira, J. A., Galanternik, L., Ratto, P., & Teper, A. (2019). Factores de riesgo asociados a exacerbaciones respiratorias en pacientes pediátricos con fibrosis quística. *Archivos Argentinos de Pediatría*, 117(5), 466–472. <https://doi.org/10.5546/aap.2019.e466>
- Mccormack, P., Burnham, P., & Southern, K. W. (2017). Autogenic drainage for airway clearance in cystic fibrosis. In *Cochrane Database of Systematic Reviews* (Vol. 2017, Issue 10). John Wiley and Sons Ltd. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD009595.pub2>
- McIlwaine, M., Button, B., & Nevitt, S. J. (2019). Positive expiratory pressure physiotherapy for airway clearance in people with cystic fibrosis. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, 2019(11). <https://doi.org/10.1002/14651858.CD003147.pub5>
- MSP. (2018). Prevención, diagnóstico, tratamiento y control de la tuberculosis. Guía de Práctica Clínica. In *Segunda edición*. <https://www.salud.gob.ec>
- Navarro, S. (2016). *Gastroenterología y Hepatología*. 39(1), 36–42.
- Noël, S., & Sermet-Gaudelus, I. (2020). Mucoviscidosis: fisiopatología, genética, aspectos clínicos y terapéuticos. *EMC - Pediatría*, 55(1), 1–23. [https://doi.org/10.1016/s1245-1789\(20\)43427-4](https://doi.org/10.1016/s1245-1789(20)43427-4)
- Radtke, T., Böni, L., Bohnacker, P., Maggi-Bebba, M., Fischer, P., Kriemler, S., Benden, C., & Dressel, H. (2018). WS08.2 Acute effects of combined exercise and oscillatory positive expiratory pressure therapy on sputum properties and lung diffusing capacity in cystic fibrosis: a randomised, controlled, crossover trial. *Journal of Cystic Fibrosis*, 17, S15. [https://doi.org/10.1016/s1569-1993\(18\)30162-0](https://doi.org/10.1016/s1569-1993(18)30162-0)
- Radtke, T., Nevitt, S. J., Hebestreit, H., & Kriemler, S. (2017). Physical exercise training for cystic fibrosis. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, 2017(11). <https://doi.org/10.1002/14651858.CD002768.pub4>
- Santana-Sosa, E., Gonzalez-Saiz, L., Groeneveld, I. F., Villa-Asensi, J. R., De Agüero, M. I. B. G., Fleck, S. J., López-Mojares, L. M., Pérez, M., & Lucia, A. (2014). Benefits of combining inspiratory muscle with “whole muscle” training in children with cystic fibrosis: A randomised controlled trial. *British Journal of Sports Medicine*, 48(20), 1513–1517. <https://doi.org/10.1136/bjsports-2012-091892>
- Vpi, L. (2021). *Ventilación de percusión intrapulmonar*. 2020–2021.
- Ward, N., Morrow, S., Stiller, K., & Holland, A. E. (2021). Exercise as a substitute for traditional airway clearance in cystic fibrosis: A systematic review. *Thorax*, 76(8), 763–771. <https://doi.org/10.1136/thoraxjnl-2020-215836>

# ANEXOS

## Anexo 1: Escala de PEDro

### Escala PEDro-Español

---

|   |   |        |
|---|---|--------|
| 1. Los criterios de elección fueron especificados   | No <input type="checkbox"/> Sí <input type="checkbox"/> | dónde: |
| 2. Los sujetos fueron asignados al azar a los grupos (en un estudio cruzado, los sujetos fueron distribuidos aleatoriamente a medida que recibían los tratamientos)   | No <input type="checkbox"/> Sí <input type="checkbox"/> | dónde: |
| 3. La asignación fue oculta   | No <input type="checkbox"/> Sí <input type="checkbox"/> | dónde: |
| 4. Los grupos fueron similares al inicio en relación a los indicadores de pronóstico más importantes  | No <input type="checkbox"/> Sí <input type="checkbox"/> | dónde: |
| 5. Todos los sujetos fueron cegados   | No <input type="checkbox"/> Sí <input type="checkbox"/> | dónde: |
| 6. Todos los terapeutas que administraron la terapia fueron cegados   | No <input type="checkbox"/> Sí <input type="checkbox"/> | dónde: |
| 7. Todos los evaluadores que midieron al menos un resultado clave fueron cegados  | No <input type="checkbox"/> Sí <input type="checkbox"/> | dónde: |
| 8. Las medidas de al menos uno de los resultados clave fueron obtenidas de más del 85% de los sujetos inicialmente asignados a los grupos   | No <input type="checkbox"/> Sí <input type="checkbox"/> | dónde: |
| 9. Se presentaron resultados de todos los sujetos que recibieron tratamiento o fueron asignados al grupo control, o cuando esto no pudo ser, los datos para al menos un resultado clave fueron analizados por "intención de tratar" | No <input type="checkbox"/> Sí <input type="checkbox"/> | dónde: |
| 10. Los resultados de comparaciones estadísticas entre grupos fueron informados para la menos un resultado clave  | No <input type="checkbox"/> Sí <input type="checkbox"/> | dónde: |
| 11. El estudio proporciona medidas puntuales y de variabilidad para al menos un resultado clave   | No <input type="checkbox"/> Sí <input type="checkbox"/> | dónde: |

---