

Rehabilitación en la fibrosis quística y bronquiectasias no fibrosis quística. Evidencia científica.

Dra. Laura Muñoz. *Hospital Reina Sofía. Córdoba*

REHABILITACION EN FIBROSIS QUISTICA. EVIDENCIA CIENTÍFICA.

La Fibrosis Quística (FQ) es la enfermedad hereditaria grave, que se transmite de forma autosómica recesiva, más frecuente en la población blanca, con una incidencia aproximada de 1/2500 recién nacidos. Se caracteriza por una disfunción de las glándulas exocrinas y aunque existe una afección multisistémica, sin embargo, las manifestaciones clínicas que originan la mayor morbimortalidad son las derivadas de la repercusión pulmonar. Tempranamente los pacientes se ven infectados por *Staphylococcus aureus* y *Haemophilus influenzae*, y más tarde con *Pseudomonas aeruginosa*. La respuesta inflamatoria resultante a estas infecciones contribuye a perpetuar la cronicidad y la progresión de la enfermedad con repetidas infecciones bronquiales, obstrucción de las vías respiratorias y bronquiectasias. Las principales manifestaciones derivadas de la afectación respiratoria de la FQ son retención de secreciones, reducción de la capacidad de ejercicio físico y disnea.

El tratamiento básico y fundamental para la conservación de la función pulmonar consiste en la administración de tratamiento antibiótico agresivo, una nutrición adecuada y medidas rehabilitadoras que incluyen fisioterapia respiratoria y ejercicio aeróbico.

Un diagnóstico y tratamiento precoz se asocian con mejores resultados terapéuticos. Este hecho ha supuesto una mayor supervivencia de los pacientes de manera que cuando se describió la enfermedad en 1938, la mortalidad oscilaba alrededor del 70 % en el primer año de vida y actualmente, según datos de la Fundación Americana de Fibrosis Quística, la supervivencia media se estima en 37,4 años¹. Las técnicas de aclaramiento de la vía aérea en el tratamiento de la FQ se han venido considerando un pilar fundamental en el tratamiento de esta afección aunque los estudios que aportan un adecuado nivel de evidencia son difíciles de realizar y de analizar por diversos motivos: por tener un escaso número de pacientes, por la dificultad que entraña realizar un estudio a doble ciego al aplicar una terapia física de este tipo, por las razones éticas que se plantean y, entre otras razones, porque los estudios que evalúan la eficacia de las medidas a corto plazo no pueden proporcionar información clínicamente relevante sobre su efecto a largo plazo. En definitiva, todo ello ha ocasionado que la literatura haya sido confusa a la hora de hacernos decidir a los clínicos qué tratamientos prescribir. En los últimos años, varios grupos han realizado revisiones sistemáticas rigurosas al respecto. Mediante el desarrollo de una guía de práctica clínica² basada en la revisión sistemática de la literatura, se han publicado las directrices del Comité de la Fundación de Fibrosis Quística, donde se representan la síntesis de

los estudios realizados hasta la fecha y la opinión de expertos en la materia. Las principales recomendaciones³ resumidas de esta guía son las siguientes:

1. Las técnicas de aclaramiento de la vía aérea se recomiendan a todos los pacientes con FQ para eliminar las secreciones, mantener la función pulmonar y mejorar la calidad de vida. Nivel de evidencia “bueno”. Beneficio neto “moderado”. Grado de recomendación “B”.
2. No hay evidencias que demuestren que una técnica concreta sea superior a otra. Nivel de evidencia, “bueno”; Grado de recomendación “B”.
3. La prescripción de la terapia de aclaramiento de la vía aérea debe ser individualizada, basada en factores como la edad, la preferencia del paciente y los eventos adversos, entre otros. Grado de evidencia bueno; Grado de recomendación, “B”.
4. El ejercicio aeróbico es recomendado para pacientes con FQ como tratamiento coadyuvante para la eliminación de las secreciones de las vías respiratorias y sus beneficios adicionales para la salud en general. Nivel de evidencia “bueno”. Beneficio neto “moderado”. Grado de recomendación “B”.

En cuanto a la práctica de ejercicio regular, se ha publicado recientemente en una revisión⁴ que viene a apoyar los beneficios de los programas de ejercicio aeróbico y anaeróbico mejorando la calidad de vida relacionada con la salud, disminuyendo la progresión del deterioro en la función pulmonar y produciendo una mayor adhesión a largo plazo en los pacientes con FQ.

En lo que respecta a los efectos del entrenamiento muscular inspiratorio (IMT) en la fibrosis quística, no hay evidencias concluyentes pues los resultados se ven apoyados sólo por pruebas débiles⁵ de manera que los resultados en cuanto al beneficio del IMT sobre la capacidad de ejercicio, la disnea y la calidad de vida no está clara, por lo que sería deseable investigación adecuada en este sentido.

Un aspecto importante a destacar es la adhesión a las distintas técnicas de tratamiento, pues los pacientes realizan estas técnicas percibiéndolas a veces como desagradables, invierten un esfuerzo y una cantidad de tiempo importante y no siempre están dispuestos a ello, por lo que la preferencia para cada técnica debe ser tenida en cuenta en un intento de mejorar la cumplimentación.

En la guía de práctica clínica publicada en Thorax⁶, en la sección dedicada a FQ, se detallan los niveles de evidencia, grados de recomendación y aspectos prácticos en cuanto al ejercicio, la adhesión al tratamiento y de las distintas técnicas de eliminación de secreciones. Esquemáticamente se especifican a continuación algunos de ellos:

- El ejercicio debe formar parte en el manejo de los pacientes con fibrosis quística. (Grado B).
- Se aconseja la enseñanza de una técnica para incrementar el aclaramiento mucociliar de la vía aérea a corto plazo (Grado A).

-Como primera elección una técnica autoadministrada debe ser la elegida con el fin de mejorar la adherencia al tratamiento. Igualmente, la preferencia por parte del paciente debe ser tenida en cuenta (Grado B).

-Evaluar individualmente el efecto y la aceptación del drenaje postural (Grado B).

-Si utilizando técnicas autoadministradas los pacientes no son capaces de eliminar secreciones de manera efectiva, considerar la vibración de la pared torácica (Grado C).

-Se consideran con Grado A: el ciclo activo, la presión espiratoria positiva, los dispositivos de presión positiva espiratoria, la compresión torácica de alta frecuencia, las vibraciones torácicas, las ventilación intrapulmonar percusiva y las técnicas de limpieza de las vías respiratorias para adultos con FQ (Grado A).

- No se recomienda durante una exacerbación infecciosa la compresión de alta frecuencia torácica (Grado B).

2. REHABILITACION EN BRONQUIECTASIAS. EVIDENCIA CIENTÍFICA.

Las bronquiectasias se caracterizan por una dilatación anormal y permanente de los bronquios de mediano calibre, generalmente asociadas a una infección bacteriana crónica. La inflamación y la infección se constituyen en un círculo vicioso que provoca alteraciones en el aclaramiento mucociliar con retención de secreciones, alteración de los mecanismos de defensa local y aumento de la producción de moco. Se produce una respuesta inflamatoria crónica que daña el epitelio y favorece la colonización bacteriana, perpetuando el círculo inflamación-infección. Las bronquiectasias pueden ser idiopáticas o estar causadas por alteraciones inmunológicas, causas infecciosas o genéticas u obstrucción mecánica. Su tratamiento dependerá del diagnóstico etiológico cuando éste sea conocido.

La evidencia científica en el manejo terapéutico de las bronquiectasias es escasa, si bien se han introducido nuevas técnicas extrapoliándolas de los avances acaecidos en la FQ, con las reservas que esta extrapolación conlleva al tratarse de una población diferente.

El objetivo del tratamiento es la mejoría sintomática con la subsiguiente repercusión positiva en la calidad de vida, disminución del daño en la vía aérea, prevención de las exacerbaciones y, en último término, el descenso de la mortalidad. Para ello hay que cortar el círculo vicioso de la patogenia mejorando el aclaramiento mucociliar y el control de la infección e inflamación de la vía aérea. Actualmente se dispone de un variado arsenal terapéutico que, si bien es un conjunto de medidas de eficacia incierta en términos de evidencia científica, combinándolas de forma eficaz pueden ofrecer al paciente el mejor tratamiento de que disponemos⁷

La normativa SEPAR⁸ recomienda la inclusión de estos pacientes en programas de rehabilitación respiratoria (Recomendación consistente y calidad de evidencia moderada). En cuanto a las medidas de fisioterapia respiratoria (Tabla 1) se recomiendan en aquellos pacientes con hipersecreción bronquial. Estas medidas incluyen diversas técnicas que pueden combinarse

entre sí, sin que haya evidencia de cuál es la ideal y cuya elección al igual que ocurre con los pacientes FQ, dependerá de la edad y de las preferencias del paciente, aconsejando las técnicas autoadministradas (Recomendación consistente. Calidad de evidencia baja). Se recomienda el ejercicio físico a todos los pacientes (Recomendación consistente. Calidad de evidencia moderada).

En la guía publicada en Thórax⁶, se nos reitera la falta de literatura publicada sobre los efectos a largo plazo de las distintas técnicas de fisioterapia para la eliminación de secreciones de las vías respiratorias en este grupo de pacientes, pero a pesar de ello es ampliamente aceptada en la práctica clínica su importancia en el manejo clínico. Se especifican los grados de evidencia de distintas técnicas de eliminación de secreciones de las vías respiratorias en pacientes con bronquiectasias. A continuación se describen algunas notas puntuales extraídas de esta guía:

- Deben promoverse los programas de rehabilitación respiratoria en aquellos pacientes con bronquiectasias no FQ que presenten disnea con repercusión en las actividades de la vida diaria (Grado de recomendación A).
- Debe enseñarse el drenaje postural si se comprueba que mejora el aclaramiento y no presenta efectos secundarios no deseados (Grado B). La preferencia del paciente debe igualmente tenerse en cuenta y la adherencia al tratamiento.
- La presión espiratoria positiva oscilante se recomienda en adultos con bronquiectasias no FQ (Grado A).
- Considerar la técnica de espiración forzada (Grado B)
- El ciclo activo se recomienda para adultos con bronquiectasias (Grado A).

Tabla I: Técnicas de aclaramiento mucociliar.

Fisioterapia respiratoria convencional: drenaje bronquial, tos eficaz, percusión y vibraciones torácicas

Ciclo activo

Drenaje autógeno

Técnica de espiración lenta con glotis abierta y en decúbito lateral

Ventilación intrapulmonar percusiva

Dispositivos de oscilación de la vía aérea: Flutter®, Cornet®,Acapella®

Técnica de espiración forzada

Presión positiva espiratoria

Compresión torácica de alta frecuencia (chaleco)

3. BIBLIOGRAFIA

1. - Volsko T. Cystic Fibrosis and the Respiratory Therapist: A 50-Year Perspective. *Respir Care* 2009; 54:587-9.
2. - Flume P, Robinson K, O'Sullivan B P et al. Cystic Fibrosis Pulmonary Guidelines: Airway Clearance Therapies. *Respiratory Care* 2009; 54:522-37.
3. - Schechter M. Aerapy in Cystic Fibrosis. *Respir Care* 2009; 54:458-60.
- 4.- Wilkes DL, Schneiderman JE, Nguyen T, et al. Exercise and physical activity in children with cystic fibrosis. *Paediatr Respir Rev.* 2009 Sep; 10(3):105-9.
5. - Reid WD, Geddes EL, O'Brien K, et al. *Clin Rehabil.* 2008. 22:1003-13.
6. - Bott J, Blumenthal S, Buxton M Guidelines for the physiotherapy management of the adult, medical, spontaneously breathing patient. *Thorax* 2009; 64(Suppl 1):1-51.
- 7.- Vaquero JM, Navas BM, Muñoz L. et al. Tratamiento de las bronquiectasias no fibrosis quística en fase estable. *Neumosur* 2006; 18, 3:143-150.
- 8.-Vendrell M, Garcia J, Olveira C. et al. Diagnóstico y tratamiento de las bronquiectasias *Arch Bronconeumol.* 2008; 44(11):629-40.

NOTAS