

# Mucoviscidosis

## Técnicas e indicaciones de la kinesiterapia en el tratamiento de la afección broncopulmonar y de sus consecuencias

F. Beltramo

J. Derelle

### Introducción

La mucoviscidosis es la enfermedad genética más extendida de la raza blanca, con un caso cada 3 000 nacimientos. Transmitida de modo autosómico recesivo, afecta a numerosos órganos (páncreas, intestino, espacio ORL, hígado, corazón, órganos genitales y pulmones). Esta alteración broncopulmonar es responsable del 90 % de la morbilidad y de la mortalidad. Numerosos mecanismos, mejor conocidos en la actualidad, contribuyen a la degradación respiratoria. Sin embargo, la asistencia terapéutica sólo es sintomática, girando esencialmente en torno al tratamiento antiinfeccioso y a la kinesiterapia respiratoria, la cual tiene por objeto mejorar el drenaje de las secreciones que, al acumularse en las vías respiratorias, son fuente de superinfección y de trastornos de ventilación. Se indica desde el diagnóstico, adaptándola a la edad del niño, a la evolución de la enfermedad y a las complicaciones que lleguen a producirse. El carácter cotidiano y esclavizante de este tratamiento orienta cada vez más hacia métodos activos de autodrenaje, lo que hace necesaria una educación de la familia, además de la del niño, en la que el kinesiterapeuta desempeña un papel fundamental. Grandes avances como la antibioticoterapia intensiva, los extractos pancreáticos gastroprotegidos, el tratamiento de los factores del deterioro pulmonar y la readaptación respiratoria, han hecho posible aumentar la duración de la vida, desde los 6 años en 1960 a los 28 en la actualidad y mejorar su calidad. Se esperan muchos resultados de la terapia génica.

### Mecanismos fisiopatológicos de la afección broncopulmonar [10]

El tracto respiratorio se manifiesta normal al nacer pero, rápidamente, se instala una supuración bronquial crónica. El descubrimiento del gen de la mucoviscidosis en 1989 precedió al de una proteína anormal, la CFTR (*cystic fibrosis transmembrane conductance regulator*), asimilada al canal cloro. Normalmente regula la salida del cloro en el polo apical de las células respiratorias. La impermeabilidad al cloro, asociada a una hiperabsorción de sodio, contribuye a una deshidratación del moco.

Las modificaciones reológicas de las secreciones bronquiales conllevan una reducción de la función del par mucociliar y, por lo tanto, una estasis bronquial y una enfermedad bronquiectásica. El moco anormal y la estasis bronquial favorecen la colonización bacteriana (*Staphylococcus aureus*, *Haemophilus*, *Pseudomonas aeruginosa*, *Burkholderia cepacia*, *Xanthomonas maltophilia*), así como las infecciones virales y micóticas. Los agentes bacterianos y virales provocan una inflamación de la mucosa e inducen la producción de interleuquina 8, que moviliza y activa los polimorfonucleares neutrófilos. Estas células alteradas liberan el ADN responsable de la hiperviscosidad, así como proteasas (neutrófilo elastasa, inhibidora de secreciones de las leucoproteínas) y oxidantes (superoxidismutasa, catalasa, glutatión). Estos radicales y proteasas destruyen el pulmón.

La inflamación deja al descubierto los receptores de la mucosa bronquial y aumenta su permeabilidad ante los irritantes y los alérgenos. La concentración de estas sustancias es más importante a nivel de los bronquios, por la disminución de la actividad ciliar. De esta manera, el riesgo de alergia (además de la alergia broncopulmonar aspergilar) es más importante y la hiperactividad bronquial se añade a la hiperactividad geométrica establecida<sup>1</sup> de la bronquitis crónica.

Françoise BELTRAMO: Médecin, chef de service rééducation fonctionnelle (Institut Régional de Réadaptation - CRAM du Nord-Est).  
Jocelyne DERELLE: Praticien hospitalier, service de médecine infantile 1. Hôpital d'Enfants, 54500 Vandœuvre-lès-Nancy.

(1) No reversible con los broncodilatadores.

En la fase de insuficiencia respiratoria, aparece la repercusión cardíaca de hipertensión arterial y cor pulmonale.

Hay otras anomalías que son factores agravantes, como el desarrollo de una poliposis nasal, que obstaculiza la ventilación y mantiene una superinfección. Algunas anomalías digestivas repercuten en la función respiratoria, como el reflujo gastroesofágico primitivo, frecuente en la mucoviscidosis o secundario a la distensión pulmonar, que puede causar un síndrome obstructivo o una cirrosis, que puede, a su vez agravar una hipoxia debido a la presencia de shunts intrapulmonares. Vinculada a una insuficiencia pancreática insuficientemente corregida, a una aportación calórica muy baja o a una lesión respiratoria, la hipotrofia disminuye la eficacia de los músculos respiratorios.

## Diagnóstico y evolución

Las infecciones bronquiales recidivantes o crónicas suelen ser reveladoras de la enfermedad. El diagnóstico se basa en la positividad del test del sudor y en la elevación de la tripsina inmunorreactiva (en los primeros meses de vida), en el aumento de la diferencia del potencial transepitelial nasal o en el descubrimiento de mutaciones genéticas específicas.

La evolución es imprevisible y en la actualidad no se ha establecido correlación alguna entre el fenotipo respiratorio y el genotipo. Los aspectos clínicos, el control y el interés de los exámenes complementarios se describen dejando el espacio necesario a la rehabilitación.

## Tratamiento terapéutico respiratorio, fuera de la kinesiterapia [13]

La *hidratación* es capital. Mejora la fase sol del moco y se obtiene a través de una aportación suficiente de bebidas y una humidificación por medio de nebulizadores. La corrección de las anomalías iónicas de las células respiratorias mediante la nebulización de amiloride, ya sea aislada o asociada con nucleótidos, ofrece resultados insuficientes. La mejora de la reología del moco puede justificar el empleo de *fluidificantes*, cuya utilización sigue siendo controvertida. Los fluidificantes clásicos se dividen en mucorreguladores y mucolíticos. Su elección depende de la acumulación, de la viscosidad y de la infección. Al lisar el ADN liberado de los neutrófilos activos, la rhDNasa puede permitir una acción más específica y más eficaz. El modo de administración es oral o intravenoso, pero lo más frecuente es la nebulización (forma exclusiva para la rhDNasa). La elección del aparato depende de la molécula. Los aplicadores nebulizadores o a presión son más robustos y más baratos pero menos rápidos, más ruidosos y vaporizan gotitas de un diámetro mayor que las producidas por los ultrasónicos. Sin embargo, el calor que desprenden estos últimos, puede degradar ciertas moléculas. Se recomienda la nebulización bucal.

La *lucha antiinfecciosa* ha contribuido a mejorar el pronóstico evolutivo. En cuanto a los virus, sólo la ribavirina es activa contra el virus respiratorio sincitial. Cuando se trata de infecciones bacterianas, se prescribe una antibioticoterapia adaptada a los gérmenes y al antibiograma, en dosis elevadas y durante 15 días como mínimo, en cuanto se advierte el más leve agravamiento clínico, radiológico o funcional, sin esperar jamás a que haya fiebre. La fase evolutiva y el tipo de bacteria orientan hacia una administración oral, inhalada o parenteral. El resultado de este tratamiento se juzga a través de los criterios de indicación de la antibioticoterapia y nunca por la erradicación bacteriana del moco, que es muy excepcional.

Los *broncodilatadores* son complementos terapéuticos muy útiles, tras la prueba de su eficacia en tests funcionales de broncodilatación. Se administran a menudo por aerosoles, es decir nebulizadores, aerosoles-dosificadores o aerosoles de polvo seco, dando preferencia a las formas de liberación prolongada.

La *lucha contra la inflamación* se ha convertido recientemente en uno de los objetivos centrales de la terapéutica. El ibuprofeno aporta resultados esperanzadores. En cuanto a los corticoides orales o inhalados, se encuentran en proceso de evaluación.

La *cirugía* convencional sigue teniendo interés en indicaciones determinadas, como son los trastornos de ventilación localizados, persistentes y resistentes a los tratamientos clásicos. Los neumotórax justifican un drenaje pleural, una sínfisis pleural y una pleurectomía. La embolización es la técnica predilecta para las hemoptisis graves. En caso de poliposis nasal importante, se indica una polipectomía o etmoidectomía.

La *asistencia respiratoria* se adapta al grado de insuficiencia respiratoria y está indicada en las situaciones agudas o en la fase crónica. La oxigenoterapia se recomienda de modo permanente, en caso de saturación inferior al 90 % o de PaO<sub>2</sub> inferior a 50 mm Hg en reposo y, de noche, para períodos de desaturación inferior al 90 %, durante más del 30 % del tiempo de sueño. La ventilación con mascarilla nasal es útil en situaciones de hipoxia, hipercapnia, astenia y preparación para un trasplante. Ayuda al paciente reduciendo la fatigabilidad de los músculos respiratorios y mejorando la evacuación de las secreciones bronquiales. En cuanto a la ventilación convencional, suscita controversias en la fase terminal y responde a las convicciones de cada uno.

La indicación del *trasplante bipulmonar*, corazón y pulmón o incluso de corazón, pulmón e hígado se basa en criterios de indicación estricta, tal como síndrome obstructivo y restrictivo grave, hipoxia, necesidad de una antibioticoterapia intensiva, clasificación de Schwachman [26] inferior a 50 y supervivencia compatible con una duración media de espera de un injerto. El problema que plantean los trasplantes es el riesgo de bronquiolitis obliterante, con rechazo crónico de pronóstico inquietante y carente de tratamiento curativo. Los retrasplantes plantean problemas éticos. En los pulmones trasplantados no hay recidiva de mucoviscidosis. Todas las esperanzas están centradas en la *terapia génica*, cuyo objetivo es corregir la anomalía genética, utilizando un vector. Con este objeto, los ensayos terapéuticos en el animal y en el hombre han utilizado adenovirus y liposomas, con resultados de tolerancia y de eficacia variables.

## Kinesiterapia. Técnicas e indicaciones

Se trata de un elemento indispensable de prevención y de tratamiento de las manifestaciones respiratorias, que actúa como complemento y en asociación con las terapéuticas anteriormente citadas, adaptadas a los diferentes problemas que surgen durante la evolución.

### Evaluación de los problemas planteados.

#### Objetivos del tratamiento

#### Obstrucción y consecuencias sobre la función respiratoria

La *sintomatología clínica* se encuentra dominada por la tos, que es constante, la broncorrea y la disnea. Inicialmente es matinal o está desencadenada por el esfuerzo, pero se puede hacer más permanente, en particular cuando aparecen superinfecciones. La broncorrea, difícil de apreciar en

el niño pequeño, que deglute las secreciones, puede ser exteriorizada con las maniobras de kinesiterapia (antepulsión faringobucal) o la aspiración faríngea. Esto permite el análisis microbiológico del moco (examen citobacteriológico de los esputos), indispensable para la adaptación terapéutica antiinfecciosa. En el niño de mayor edad, las modificaciones de volumen y de calidad de las secreciones (fase mucopurulenta/fase serosa) reflejan la evolución de la enfermedad y la aparición de superinfecciones. En el lactante, puede aparecer una disnea cuando sufre una superinfección viral que, con frecuencia, sólo es percibida tardíamente por el paciente de más edad, que se adapta a esta situación [10]. Aparece durante el esfuerzo y más tarde también en reposo. Habitualmente no hay fiebre, los dedos en palillo de tambor aparecen precozmente, la auscultación pulmonar es rica, la disminución del murmullo vesicular denota el aprisionamiento gaseoso, los estertores crepitantes hacen pensar en una hipersecreción de los bronquiolos, los murmullos manifiestan una acumulación en los grandes troncos, fácil de movilizar y las sibilancias, una obstrucción. La ausencia de expectoración y una auscultación normal no significan que no haya acumulación, la cual a menudo sólo se manifiesta con la kinesiterapia [4]. La evolución puede agravarse con algunas complicaciones como atelectasia, neumotórax y hemoptisis. Las rinopatías se manifiestan a través de la obstrucción nasal, una rinitis recurrente y una rinorrea purulenta.

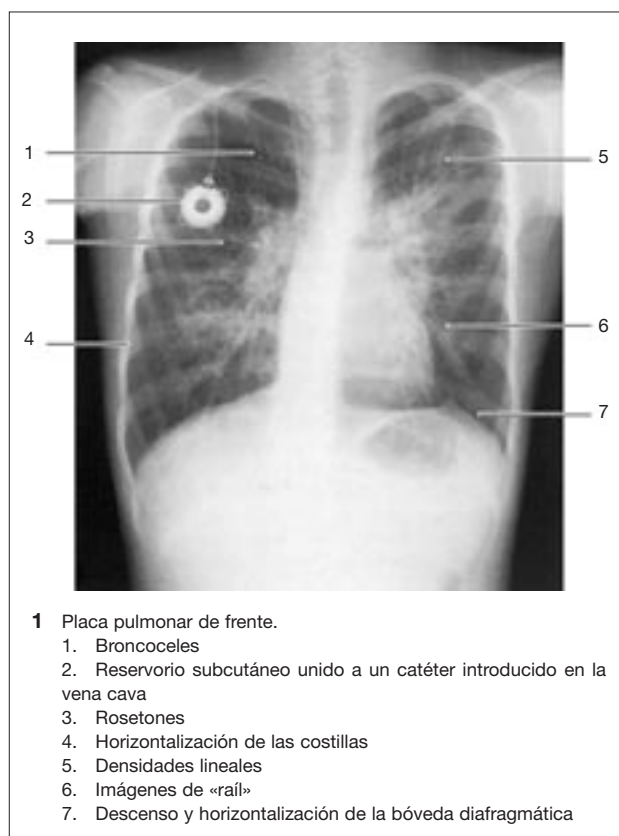
La radiografía pulmonar es siempre anormal (fig. 1). La horizontalización de las costillas, el descenso y la horizontalización de las bóvedas diafrágicas y la claridad parenquimatosas exagerada son los testimonios precoces del apesamiento gaseoso. Las dilataciones bronquiales dan imágenes en «raíles» o «rosetones» y algunas veces de broncoceles con impacciones mucoides. Las atelectasias y enfisemas reflejan trastornos de ventilación más graves. Las imágenes finas reticuladas, la densidades lineales y las imágenes en «panal de miel», evocadoras de fibrosis, son difícilmente identificables.

Las exploraciones funcionales respiratorias precisan la repercusión. El primer signo es un síndrome obstructivo en las vías periféricas, con aumento de las resistencias pulmonares y del volumen gaseoso retenidos (aumento del volumen residual y de la capacidad residual funcional [CRF]). Las pruebas de reversibilidad con los  $\beta_2$ simpatomiméticos y atropínicos permiten ajustar el tratamiento broncodilatador. Una disminución de los flujos espiratorios y una reducción de todos los volúmenes (síndrome mixto) marcan el agravamiento. La utilización cotidiana de un flujómetro permite un control objetivo a domicilio. La vigilancia de los intercambios gaseosos se basa en las determinaciones de  $\text{PaO}_2$  y  $\text{PaCO}_2$  en sangre capilar arterializada o en sangre arterial. La oximetría del pulso permite hacer un estudio más sistemático, preciso y no agresivo de la saturación de  $\text{O}_2$  tanto en reposo como durante el sueño y el esfuerzo (incluso durante las sesiones de kinesiterapia).

En presencia de ciertas complicaciones se imponen una fibroscopia, una escintigrafía pulmonar de ventilación-perfusión y una angiografía.

### Consecuencias musculares

El diafragma está en posición inspiratoria (fig. 1). La modificación de su radio de curvatura le sitúa en una parte desfavorable de su curva de tensión-longitud y hace que pierda eficacia. Los inspiradores accesorios están contraídos. Las tensiones no se limitan a los músculos respiratorios sino que a menudo afectan a la vez a la cabeza, al cuello, al tórax y al



- 1** Placa pulmonar de frente.
1. Broncoceles
  2. Reservorio subcutáneo unido a un catéter introducido en la vena cava
  3. Rosetones
  4. Horizontalización de las costillas
  5. Densidades lineales
  6. Imágenes de «raíl»
  7. Descenso y horizontalización de la bóveda diafrágica

complejo escapular. Los abdominales se distienden, a veces con dehiscencia de los rectos mayores.

### Consecuencias morfológicas

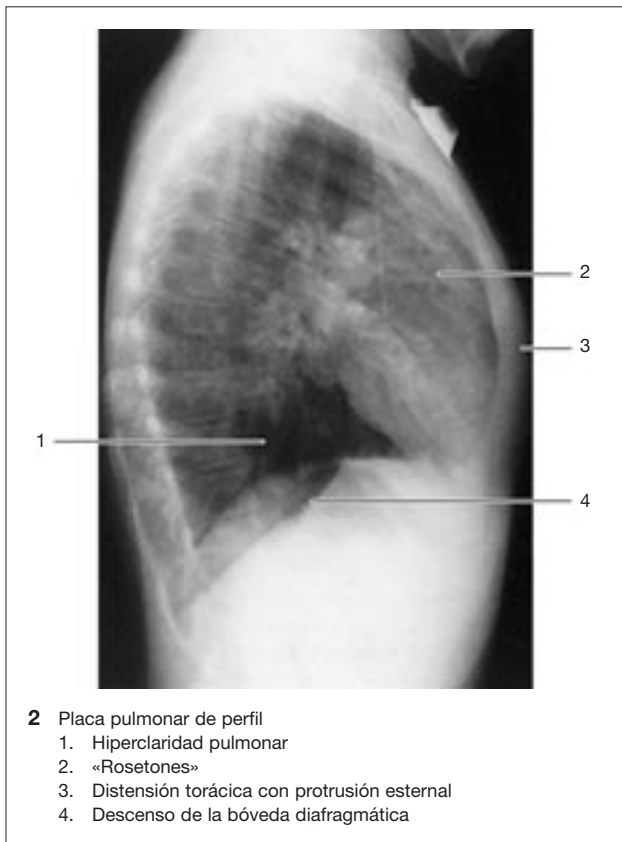
La distensión torácica con protrusión esternal (fig. 1) es la consecuencia de una distensión pulmonar y del desequilibrio entre los inspiradores (trabajando en trayectoria interna) y los espiradores (trabajando en trayectoria externa). Esta deformación consolidada es incompatible con una ventilación eficaz. La cifosis [13] tiene una incidencia elevada, sobre todo en el período de la pubertad, pudiendo ser de origen postural, vinculado a la debilidad muscular y a las retracciones de los pectorales. Puede aparecer acompañada por deformaciones vertebrales. La postura, la distensión torácica y la osteoporosis participan en las anomalías del crecimiento vertebral anterior.

### Estado general y de nutrición

La calidad de la atención nutricional contribuye a una mayor eficacia de la ventilación. Los períodos de superinfección ocasionan un hipermetabolismo y agravan la desnutrición, la cual provoca adelgazamiento, astenia, disminución de la eficacia de la ventilación y, por lo tanto, aumento del riesgo de superinfección [10].

### Consecuencias psicológicas

La afección y sus tratamientos modifican el comportamiento del niño y de su entorno. El comportamiento familiar puede ser de rechazo de la enfermedad, lo que se traduce en la inaceptabilidad o en la incompreensión de la misma y de los cuidados; en un rechazo hacia el niño (ocurre rara vez) y, sobre todo, en una actitud superprotectora. La edad, la fase evolutiva de la enfermedad y la calidad de la relación familiar y de la integración social, influyen en el comportamiento del niño. Siempre y cuando la familia ofrezca un



buen equilibrio, el niño aprende a vivir su enfermedad como una obligación social suplementaria. El agravamiento de la infección, la intensificación de los tratamientos y las hospitalizaciones exigen una adaptación. Las mayores dificultades surgen en la adolescencia: ansiedad, emotividad y tendencia a la depresión, que se pueden manifestar en el comportamiento como una cierta pasividad o, por el contrario, una agresividad hacia los padres y los tratamientos (en especial la kinesiterapia respiratoria).

### Entorno

Las condiciones de vida, la exposición a neumoalergenos y al tabaquismo pasivo se han de considerar como factores de riesgo de agravamiento de la afección broncopulmonar. La escolarización, la orientación profesional y más tarde la actividad profesional influyen en la organización del tratamiento. Finalmente, el conocimiento de las actividades físicas que practica o desea practicar el paciente, así como los resultados de las pruebas de esfuerzo, permiten aconsejar y situar en su nivel óptimo esta actividad.

### Determinación de los objetivos de tratamiento

Al hacer el balance, es posible determinar los objetivos del tratamiento de rehabilitación. La desobstrucción de las vías respiratorias es una prioridad absoluta, con sus dos etapas de verificación de la permeabilidad de las vías respiratorias superiores y de desobstrucción bronquial. Hay que coordinar la aerosolterapia con la desobstrucción y la educación para administrar correctamente el aerosol, hecho indispensable para su eficacia. La educación sobre la ventilación y la mejora de la eficiencia muscular contribuyen a la prevención de la deformación toracovertebral. En la práctica no se disocian de las técnicas precedentes.

Cuando se han instalado las deformaciones, lo máximo que consiguen las técnicas de flexibilización parietal activas o pasivas es evitar el agravamiento.

Los masajes y las técnicas de relajamiento son elementos coadyuvantes útiles frente a las tensiones musculares (respi-

atorias o a distancia). Finalmente, el kinesiterapeuta desempeña un papel esencial con respecto a la calidad y al acatamiento del tratamiento, por medio del diálogo que establece con el niño y su familia y de la aportación de informaciones, motivación, adaptaciones y consejos de organización [32].

### Técnicas

#### Desobstrucción de las vías respiratorias superiores

El lavado de nariz del niño pequeño se hace con suero fisiológico, seguido por una desobstrucción por espiración nasal provocada, tapando la boca del niño al gritar [2]. De los 2 a los 3 años, se debe enseñar al niño a que se suene la nariz de modo correcto, ventana por ventana, con la boca cerrada.

#### Aerosolterapia

La prescripción del aerosol es médica (especialidad, dosis, modo de administración). Su eficacia se debe, en parte, a la calidad de la inhalación y el papel del kinesiterapeuta es determinante para el aprendizaje y el control de una administración correcta. La espirometría inductora puede resultar útil en esta indicación, para ayudar en el control de los tiempos inspiratorio y de apnea.

Los fluidificantes y broncodilatadores (estas dos clases se pueden mezclar) se administran antes de la sesión de kinesiterapia con el objeto de obtener una respiración abdominodiafragmática de mayor volumen, poco flujo y un tiempo de apnea. Después de la sesión se administran antibióticos en aerosol. Las precauciones de uso de los aparatos para la aplicación del aerosol se indican en el cuadro I.

Los aerosoles de rhDNasa [3] exigen precauciones particulares, tales como drenaje anterior a la sesión, para conseguir la desobstrucción de los grandes troncos, nebulización, con preferencia por la mañana (nunca antes de acostarle), de 5 a 15 minutos de duración, inspiración lenta y profunda, tiempo de apnea de 4 a 6 s, espiración lenta y sesión de drenaje de 30 minutos como mínimo, después de la nebulización.

#### Desobstrucción del árbol traqueobronquial

Los efectos inmediatos y a largo plazo de la kinesiterapia de desobstrucción [6,24], son indudables. Sin embargo, las técnicas de utilización son controvertidas, lo cual ha conducido a numerosos estudios, difíciles de interpretar [27,30,34], en los que se trata de comparar la eficacia de unas técnicas con relación a otras. La primera conferencia de consenso sobre la kinesiterapia respiratoria ha analizado el conjunto de estos estudios y ha definido recomendaciones sobre las técnicas a las que se debe dar preferencia [1].

Las técnicas básicas giran en torno a las modificaciones del flujo espiratorio.

La tos es un mecanismo de eliminación de las secreciones, complemento indispensable de las técnicas de desobstrucción. La tos espontánea, provocada por la llegada de las secreciones a los grandes troncos, debe ser respetada. En cambio, hay que evitar los golpes de tos no productivos y fatigantes, lo que se consigue con el aprendizaje de la ventilación controlada y con medios sencillos, tales como deglutir o beber.

A veces, en el niño pequeño, hay que provocar la tos por medio de una presión breve sobre un anillo traqueal, por encima de la escotadura yugular del esternón, al finalizar el tiempo inspiratorio.

El aumento del flujo espiratorio es la técnica que más se utiliza en Francia [3] y consiste en la repetición de varias secuencias, guiada por la percepción manual o auditiva del ascenso de las secreciones. La espiración aumentada de forma

**Cuadro I.**— Desinfección de los aparatos para aplicación de aerosol [8].*Después de cada utilización*

- límpiase el nebulizador (máscara, tapa, etc.), los tubos, la unión en T y la boquilla, con agua y jabón;
- enjuáguese con agua del grifo;
- séquese muy cuidadosamente con un paño limpio o un secador de pelo.

*A diario*

- límpiase el aparato como se ha indicado;
- manténgase durante una hora en una solución clorada a 0,5° Cl (viértase un envase pequeño de lejía y complétese con 1 litro de agua (12° Cl), tórnense 2 vasos de esta mezcla y complétese hasta 5 litros). Esta solución debe ser renovada cada dos días;
- enjuáguese con agua corriente;
- séquese muy cuidadosamente con un paño limpio o un secador de pelo;
- guárdese en un lugar seco, envuelto en un paño limpio, diferente del usado para el secado.

lenta y prolongada, permite la movilización de las secreciones distales. La espiración rápida y breve, realizada con alto volumen pulmonar, hace avanzar las secreciones de los bronquios medios hacia los grandes troncos y la tráquea, donde son eliminadas por la tos. Los ejercicios de ventilación realizados entre cada sesión de drenaje permiten que el paciente se recupere.

— La técnica puede adaptarse a la edad y a la cooperación del niño, siendo *pasiva* en el lactante y en el niño pequeño. La mano colocada sobre el tórax del niño ejerce una presión moderada y amplia, destinada a prolongar el tiempo espiratorio, o bien se utiliza una presión más fuerte y rápida, de gran volumen, para aumentar el flujo. La mano en el abdomen comprimiendo el diafragma a través de las vísceras abdominales, aumenta el volumen espiratorio movilizado.

— En cuanto es posible, la técnica pasa a ser *activa ayudada*. El niño participa realizando una espiración con contracción de los músculos abdominales. Siempre y cuando se practiquen con un ritmo muy lento, hay juegos que facilitan la espiración, como, por ejemplo, soplar una vela sin apagarla, echar el aliento sobre un cristal, soplar sobre copos de algodón, etc.

— *El aumento activo del flujo espiratorio* consiste en una sucesión de espiraciones prolongadas con la glotis abierta e inspiración por vía nasal, que se entrecorta, según la progresión de las secreciones, con el aumento rápido del flujo iniciado con un alto volumen pulmonar. La expectoración se puede producir sin tos o con algunas sacudidas de tos bien controladas.

Esta técnica, que se puede aplicar al niño pequeño, facilita la obtención, con mayor o menor rapidez, de una cierta autonomía del paciente. La duración de la sesión es de treinta minutos en promedio (algunas veces más, debido a la viscosidad de las secreciones). Su eficacia puede verse limitada debido a la gravedad de la lesión (descenso súbito del caudal espiratorio máximo, impidiendo un aumento rápido del flujo espiratorio), la alteración del estado general, la fatiga muscular y el rechazo de la cooperación.

*El drenaje bronquial autónomo* [19, 25] se efectúa mediante una ventilación abdominodiafragmática realizada inicialmente con un bajo volumen pulmonar e inspiración lenta, tiempo de apnea de 3 segundos y espiración prolongada del volumen de reserva espiratoria con la glotis abierta (movilización de las secreciones distales). Según se va percibiendo el ascenso de las secreciones, la ventilación se realiza del

mismo modo hasta el volumen de reserva inspiratorio (movilización proximal).

*La ventilación dirigida* [11] consiste en una ventilación abdominodiafragmática lenta (inspiración nasal - espiración por la boca entreabierta, para producir una espiración sonora), realizada en diferentes posiciones (decúbito dorsal, lateral derecho e izquierdo, sentado). Se entrecorta con cuatro o cinco espiraciones rápidas, efectuadas con la glotis abierta, con aumento de la velocidad del flujo espiratorio. Estas dos técnicas, completadas por medio de la tos controlada, exigen un tiempo de aprendizaje largo, atención por parte del paciente y un tiempo de ventilación suficiente (30 a 40 minutos). Reducen el riesgo de colapso bronquial.

*La espiración forzada* se utiliza algunas veces de forma aislada pero, la mayoría de las veces, se completa con otras técnicas [6, 33]. El paciente efectúa una o dos espiraciones forzadas con la glotis abierta, iniciadas según el punto de acumulación de medio o bajo volumen pulmonar, seguidas por respiración lenta. Esta técnica está limitada por la irritación bronquial que comporta (con accesos de tos ineficaz) y, sobre todo, por el riesgo de cierre de los bronquios.

*En la espiración contra resistencia* se utiliza una mascarilla facial provista de una válvula unidireccional y de una resistencia espiratoria. El nivel óptimo de presión tiene que ser determinado para cada paciente [20, 21]. Se mantiene la presión durante 5 a 6 segundos, a la que le sigue una inspiración nasal lenta. La presión espiratoria positiva evita el colapso bronquial. El tiempo de aplicación parece ligeramente más corto que en las técnicas precedentes. El flúter asocia vibraciones internas espiratorias generadas al poner bolas en oscilación en un cono. Los resultados de estas dos técnicas sobre la movilización de las secreciones son todavía muy contradictorios y necesitan una evaluación a más largo plazo [35].

*Existen otras técnicas*, que se utilizan como complemento de las precedentes o de manera más ocasional. El drenaje postural consiste en la utilización de tres a cinco posiciones en declive, mantenidas durante 10 a 15 minutos. Clásicamente asociada a las percusiones, tiende a ser abandonada [23] en beneficio de métodos más activos. Además, el efecto de la gravedad sobre el desplazamiento de las secreciones es muy discutido [4, 17], salvo en los grandes troncos. Hay que hacer una distinción con relación al drenaje postural, puesto que las variaciones de postura hacen posible la ventilación de diferentes zonas pulmonares, lo cual resulta útil para el paciente en cama o durante las técnicas activas de drenaje.

El ejercicio físico puede constituir una ayuda para la desobstrucción, gracias al aumento de ventilación que supone. Sin embargo, su eficacia en este campo es modesta [17, 22].

Las percusiones y vibraciones manuales ya no tienen ninguna indicación, aun cuando sean un complemento de otros métodos [1, 19].

Hay diferentes aparatos con los que se trata de conseguir una modificación de las características reológicas de las secreciones, para favorecer su transporte. Las vibraciones externas proporcionadas por aparatos de baja frecuencia [29] parecen tener una utilidad práctica en ciertas situaciones (enfermos fatigados), pero no se ha demostrado su eficacia real [28]. Las vibraciones internas se generan por medio de un aparato que permite una respiración intermitente con presión positiva, a la que se sobreañaden oscilaciones y permite aplicar simultáneamente un aerosol, pero su eficacia aún no ha sido evaluada [14]. La compresión de alta frecuencia, aplicada por medio de una camisola que cubre el tronco del paciente se ha estudiado en pequeñas series [31]. Se puede anotar en su favor su compliancia, la ausencia de efectos nocivos y los pri-

meros resultados positivos sobre el aclaramiento, a pesar de su elevado coste.

### **Rehabilitación del control de la ventilación**

Se trata de situar el diafragma en una posición más favorable para su eficacia, disminuyendo así la fatiga. Hay que enseñar al niño a que realice una contracción activa de los abdominales durante el tiempo espiratorio, para que se produzca una relajación del diafragma [12]. Esta enseñanza se hace en reposo. La automatización de esta forma respiratoria durante el curso de un esfuerzo (marcha, subida de escaleras, carrera, etc.) exige un verdadero entrenamiento, difícil de conseguir. Los abdominales pueden ser reforzados en sentido concéntrico durante el tiempo espiratorio.

Los masajes, con presiones fuertes de la palma de la mano o las puntas de los dedos sobre los planos musculares de la nuca y los hombros, y presiones deslizadas con los dedos en peine sobre el tórax, consiguen relajar los músculos contracturados.

### **Rehabilitación de la caja torácica y del tronco**

La prevención de las deformaciones se logra esencialmente por medio de la aplicación regular de las técnicas que se acaban de mencionar (desobstrucción, control ventilatorio). La corrección de la postura, realizada en el curso de la sesión de desobstrucción (sentado, extensión axial del tronco y brazo a lo largo del cuerpo con la mano en supinación) previene el encorvamiento de los hombros y del conjunto toracovertebral.

Las técnicas de control de la ventilación se acompañan con ejercicios de flexibilización del tórax y de la columna vertebral. Una vez que se han instalado la rigidez torácica y raquidiana, la rehabilitación torácica pierde su eficacia.

### **Entrenamiento físico**

Se destina a los niños cuya tolerancia al ejercicio físico está disminuida, lo cual repercute, a veces, sobre la vida cotidiana y difiere, por lo tanto, de la actividad física orientada al aumento de la ventilación o de la práctica de una actividad física o deportiva. Se pueden proponer diferentes programas de entrenamiento después de la realización de una prueba de esfuerzo. La elección de la actividad (bicicleta ergométrica, marcha, carrera, etc.), el nivel de trabajo, la duración y la frecuencia de las sesiones son imprecisas [22]. Si se efectúan con regularidad, los ejercicios físicos parecen mejorar la tolerancia al ejercicio, la resistencia muscular y, de este modo, a las ocupaciones cotidianas, sin modificar realmente la función respiratoria [9].

La dificultad reside en la necesidad de un entrenamiento regular que, por lo demás, no puede dispensar de las técnicas de drenaje. La aparición de una desaturación durante el esfuerzo indica un suplemento de O<sub>2</sub> (en particular durante el curso del programa de preparación para el trasplante pulmonar).

### **Parámetros de control. Indicaciones**

La evaluación de los efectos de la sesión y del comportamiento del niño permiten al kinesiterapeuta adaptar la duración, la frecuencia y la técnica para obtener la mayor eficacia al menor coste (fatiga, tiempo).

#### **Parámetros de control**

La eficacia de una sesión se juzga por el *volumen de las secreciones* recogidas en la jornada o por el recuento de los esputos. La regularidad de la producción es el criterio principal de eficacia. La disminución de la disnea y la mejora observada mediante auscultación son los factores clínicos más difíciles de medir.

*El control del enfermo* durante el transcurso de la sesión se centra en la medición de la frecuencia respiratoria y cardíaca. La

medición de la SpO<sub>2</sub> mediante oxímetro de pulso resulta necesaria cuando la función pulmonar se degrada, porque la sesión de kinesiterapia puede dar origen a una hipoxia, sobre todo cuando se producen los esfuerzos de tos [4].

*El reconocimiento de los signos de agravamiento* (superinfección) conduce a la intensificación de la kinesiterapia y a solicitar la opinión del médico. El aumento de la viscosidad de las secreciones, su carácter mucopurulento, el agravamiento de la disnea y de la cianosis, la fatiga y la pérdida del apetito son síntomas de esta superinfección.

### **Indicaciones**

La elección de las técnicas depende de la edad del paciente y, sobre todo, de sus posibilidades de cooperación.

— El aumento pasivo del flujo espiratorio es la única técnica eficaz *en el lactante y en el niño pequeño*. Se efectúa distanciada de los biberones y las comidas. La tos provocada y la antepulsión faringobucal hacen posible la evacuación de las secreciones. La aspiración, necesaria algunas veces, se realiza por vía nasal y bucal hasta la cavidad orofaríngea. Una técnica correcta evita las complicaciones tales como lesiones en la mucosa y reflujo.

— *A partir de los 18 meses*, se puede lograr una participación activa del niño. El aumento activo ayudado por el flujo espiratorio, el control de la tos y la exteriorización de los esputos se pueden conseguir desde los 3 años. Se recomienda una actividad física que provoque un aumento de la ventilación, antes de la sesión.

— *Después de los 5 ó 6 años*, el niño es capaz de realizar una técnica activa de drenaje. El aumento activo del flujo espiratorio tiene continuidad con las técnicas precedentes. Eventualmente se sustituye, se completa o se efectúa alternándola con las otras técnicas. El control de la eficacia según los criterios descritos anteriormente permite elegir para cada paciente la que mejor le convenga. El aprendizaje del control de la ventilación y la prevención de las deformaciones empiezan a esta edad.

— *El adolescente y el adulto* que haya sido bien preparado puede llegar a conseguir una autonomía total. El control y la ayuda kinesiterapéutica siguen siendo necesarios en un gran número de casos y se refuerzan en período de superinfección.

La evolución del estado pulmonar guía el ritmo, la intensidad y los métodos de drenaje (prescripción: kinesiterapia de las manifestaciones de la mucoviscidosis, sesiones de desobstrucción y reeducación del control ventilatorio).

La kinesiterapia de desobstrucción es indispensable desde el diagnóstico y tiene que proseguir incluso en ausencia de todo signo evidente de acumulación puesto que, a veces, la acumulación periférica sólo se advierte al final de la sesión de kinesiterapia. En fase estable, el mínimo indispensable es una sesión por día (incluidos los domingos y las vacaciones). En período de exacerbación, son necesarias dos o tres sesiones.

— Al elegir la técnica de drenaje se debe tener en cuenta el aspecto de la curva flujo-volumen. La agravación del síndrome obstructivo hace que se dé preferencia a las técnicas lentas con freno espiratorio (para conservar un flujo en las pequeñas vías aéreas) y limitar las espiraciones forzadas. La fatiga del enfermo (alteración del estado general, malnutrición) implica sesiones más cortas, más numerosas y, en ciertos casos, el recurso a técnicas pasivas (posturales, vibraciones, presiones torácicas).

— Algunas complicaciones modifican el tratamiento. Una atelectasia se trata reforzando el tratamiento médico y la kinesiterapia en el territorio mal ventilado. Las hemoptisis de poca abundancia no contraíndican la desobstrucción. Si está indicada una oxigenoterapia, es necesario aumentar la FiO<sub>2</sub> al comienzo de la sesión, con control de la saturación.

— La kinesiterapia de los pacientes en espera de trasplante pulmonar es difícil, debido a la fatiga muscular respiratoria y general, a la disnea y a las perturbaciones de la hematosi. Sus objetivos son la prosecución de la desobstrucción y la conservación del potencial muscular. La rehabilitación postoperatoria inmediata es similar a la de toda intervención torácica y, en ausencia de acumulación, el objetivo a largo plazo consiste en la restauración de las aptitudes físicas y deportivas [35].

## Organización del tratamiento

### Función que desempeña la familia

El carácter cotidiano del tratamiento implica una participación de la familia y, por consiguiente, su educación (con preferencia, padre y madre). Consiste en la comprensión de la afección, el aprendizaje de las técnicas de cuidado y el reconocimiento de los criterios de eficacia y de agravamiento. Aun si la familia es capaz de hacerse cargo de una parte del tratamiento, las técnicas son aplicadas de forma diferente [18] y necesitan controles frecuentes. El papel del kinesiterapeuta en el tratamiento directo del niño depende de la autonomía familiar y de la evolución de la enfermedad.

### Organización de la vida cotidiana

El objetivo es encontrar para cada niño los medios de integrar la kinesiterapia a las actividades cotidianas (mañana, recreo, después de una actividad física, etc.).

Algunas veces, el desarrollo normal de la escolaridad se ve obstaculizado por la importancia de la tos (factor de perturbación en clase), la limitación de la capacidad respiratoria, los problemas psicológicos, los impedimentos derivados de la terapéutica y el absentismo. Estas dificultades se pueden reducir si se proporciona información al personal docente y se establece un diálogo con éste.

Se debe pensar precozmente en una orientación profesional compatible con el estado respiratorio, si es posible recurriendo a organizaciones especializadas. Salvo en caso de desaturación durante el esfuerzo, por lo general es reco-

**Cuadro II.**— Reglas de higiene durante las sesiones de kinesiterapia.

- lavado de las manos;
- utilización de material descartable;
- protección de las superficies con sábanas limpias;
- desinfección de las superficies y de los instrumentos (lejía);
- utilización de batas o delantales;
- recoger la saliva en pañuelos de papel y colocarlos en recipientes descartables;
- sesión de kinesiterapia individual.

mendable practicar una actividad física o un deporte ya que, siendo beneficiosos en el aspecto psicológico y físico, también parecen facilitar el drenaje de las secreciones [16]. Son preferibles los deportes de resistencia. Una aportación de agua y sales minerales compensa el aumento de las pérdidas, sobre todo en ambiente cálido. También se enseñan las medidas de prevención de los factores de riesgo suplementarios, tales como la absorción de bebidas en cantidad suficiente, prohibición del tabaco y de los alérgenos, descontaminación cuidadosa del material y consignas de higiene (cuadro II).

\*  
\* \*

*A la espera de la llegada de nuevos tratamientos, se deben retrasar al máximo las afecciones respiratorias. En el marco de este objetivo, el papel de la kinesiterapia es esencial, pero los tratamientos propuestos se suelen considerar esclavizantes, fatigantes y repetitivos, de ahí la necesidad de una adaptación a la madurez y a la tolerancia del niño [7]. La comprensión y la colaboración por parte de todos (médico, kinesiterapeuta, familia y enfermo) permiten establecer y respetar lo mejor posible las líneas directrices del tratamiento y, así, mejorar el pronóstico funcional y vital.*

Cualquier referencia a este artículo debe incluir la mención: BELTRAMO F. et DERELLE J. – Mucoviscidose. – Encycl. Méd. Chir. (Elsevier, Paris-France), Kinésithérapie. Médecine physique. Réadaptation, 26-502-A-10, 1996, 8 p.

- [1] Association française pour la recherche et l'évaluation en kinésithérapie. Recommandations de la 1<sup>re</sup> conférence de consensus en kinésithérapie respiratoire. *Ann Kinesither* 1995; 22 : 49 (3<sup>e</sup> de couverture)
- [2] Barthe J, Binoche C, Brossard V. Pneumokinésithérapie. Paris : Doin, 1990
- [3] Barthe J, Delaunay J. Kinésithérapie dans la mucoviscidose. *J Pediatr Puer* 1988; 4 : 215-219
- [4] Barthe J, Delaunay JP, Dufour V, Sily C. Kinésithérapie dans la mucoviscidose. *Cah Kinesither* 1993; 159 : 37-48
- [5] Blasco Y, Thumerelle M. RhdNase : une nouvelle aide au traitement des patients atteints de mucoviscidose. *Ann Kinesither* 1995; 22 : 226-229
- [6] Braggion C, Cappelletti LM, Cornachia ME. Short-term effects of three chest physiotherapy regimens in patients hospitalized for pulmonary exacerbations of cystic fibrosis : a cross-over randomised study. *Pediatr Pulmonol* 1995; 19 : 16-22
- [7] Chazalotte JP. Mucoviscidose et réflexions éthiques. In : Boucand MH ed. Une éthique en rééducation ? Rennes : ENSP, 1993 : pp 75-82
- [8] Comité médical exécutif de l'AFML. L'infection dans la mucoviscidose. Livret à l'intention des participants à la Journée nationale sur l'infection dans la mucoviscidose. 1994
- [9] De Jong W, Grevink RG, Roorda R. Effect of a home exercise training program in patients with cystic fibrosis. *Chest* 1994; 105 : 463-468
- [10] Derelle J. Aspects respiratoires de la mucoviscidose. *Med Infant* 1993; 3 : 191-203
- [11] Gimenez M. Techniques et résultats de la kinésithérapie respiratoire dans les bronchopneumopathies obstructives. *Rev Fr Mal Respir* 1983; 11 : 525-543
- [12] Gosselinck HA, Wagenaar RC. Efficacy of breathing exercises in chronic obstructive pulmonary disease and asthma. *J Rehabil Sci* 1993; 6 : 66-79
- [13] Henderson RC, Specter BB. Kiposis and fractures in children and young adults with cystic fibrosis. *J Pediatr* 1994; 125 : 208-212
- [14] Homnick DN, White F, De Castro C. Comparison of effects of an intrapulmonary percussive ventilator to standard aerosol and chest physiotherapy in treatment of cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 1995; 20 : 50-55
- [15] Hudson ME, Warner JO. Respiratory problems and their treatments. Cystic fibrosis. *Br Med Bull* 1992; 48 : 931-948
- [16] Jason MF, Massicot P. La mucoviscidose. Vers une nouvelle orientation de la prise en charge de l'adolescent. *Ann Kinesither* 1989; 16 : 351-355
- [17] Lannefors L, Wollmer P. Mucus clearance with three chest physiotherapy regimens in cystic fibrosis : a comparison between postural drainage, pep and physical exercise. *Eur Respir J* 1992; 748-753
- [18] Marguin JR. Impact de l'information et de la formation des familles d'enfants atteints de mucoviscidose. Nancy : Mémoire Ecole de Kinésithérapie, 1993 : 21 p
- [19] Miller S, Hall DO, Clayton CB, Nelson R. Chest physiotherapy in cystic fibrosis : a comparative study of autogenic drainage and the active cycle of breathing techniques with postural drainage. *Thorax* 1995; 50 : 165-169
- [20] Oberwaldner B, Evns JC, Zach M. Forced expirations against a variable resistance : a new chest physiotherapy method in cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 1986; 2 : 358-367
- [21] Oberwaldner B, Theibl B, Rucker A, Zach M. Chest physiotherapy in hospitalized patients with cystic fibrosis : a study of lung function effects and sputum production. *Eur Respir J* 1991; 4 : 152-158
- [22] Orenstein DM. Rehabilitation for the pediatric patient with pulmonary disease. In : Hodgkin JE ed. Pulmonary rehabilitation : guidelines to success. Philadelphia : JP Lippincott, 1993 : pp 512-524
- [23] Pavia D. The role of chest physiotherapy in mucus hypersecretion. *Lung* 1990; Suppl : 614-621
- [24] Reisman JJ, Rivington-Law B, Corey M. Role of conventional physiotherapy in cystic fibrosis. *J Pediatr* 1988; 113 : 632-636
- [25] Schoni MH. Autogenic drainage : a modern approach to physiotherapy in cystic fibrosis. *J R Soc Med* 1989; 82 : 32-37
- [26] Schwachman H, Kulczycki LL. A report of one hundred and five patients with cystic fibrosis of the pancreas studied over a five to fourteen year period. *Am J Dis Child* 1958; 96 : 6-15
- [27] Thomas J, Cook DJ, Brooks D. Chest physical therapy management of patients with cystic fibrosis. A meta-analysis. *Am J Respir Crit Care Med* 1995; 151 : 846-850
- [28] Thomas J, Dehueck A, Kleiner M. To vibrate or not to vibrate : usefulness of the mechanical vibrator for clearing bronchial secretions. *Physiother Can* 1995; 47 : 120-125
- [29] Vandevenne A, Dergysels R, Ravez P. Le support instrumental en kinésithérapie respiratoire. *Rev Mal Respir* 1988; 5 : 463-489
- [30] Vandevenne A, Sergysels R. Rééducation des troubles ventilatoires obstructifs. *Encycl Med Chir* (Elsevier, Paris). Pneumologie, 6-000-S-10, 1994 : 14 p
- [31] Warwick JW, Hansen LG. The long-term effect of high-frequency chest compression therapy on pulmonary complications of cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 1991; 11 : 265-271
- [32] Webb AK, David TJ. Clinical management of children and adults with cystic fibrosis. *Br Med J* 1994; 308 : 459-462
- [33] Webber BA, Hofmeyr JL, Morgan DL, Hodson ME. Effects of postural drainage incorporating the forced expiration technique on pulmonary function in cystic fibrosis. *Br J Dis Chest* 1986; 80 : 353-359
- [34] Williams MT. Chest physiotherapy and cystic fibrosis : Why is the most effective form of treatment still unclear ? *Chest* 1994; 106 : 1872-1882
- [35] Wills J, Barthe J. Kinésithérapie dans la mucoviscidose. *Rev Pneumol Clin* 1995; 51 : 164-174