

II JORNADA DE PROMOCION PARA LA AUTONOMIA PERSONAL EN ENFERMEDADES RARAS 9-10 DE JUNIO 2017 CREER BURGOS

Mesa redonda:

EXPERIENCIAS PROFESIONALES EN ATENCIÓN A MENORES CON ENFERMEDADES RARAS

Fisioterapia Respiratoria en niños con Enfermedades Raras

Dña. Vanesa González Bellido. Directora General de Fisiobronquial. Centro Especializado en Fisioterapia Respiratoria.

Según diversas normativas de la Unión Europea, como el Reglamento (CE) n.º 141/2000, las enfermedades raras se definen como aquellas enfermedades poco comunes, incluidas las de origen genético, que pueden ser mortales o provocar un debilitamiento crónico del paciente y que, debido a su escasa prevalencia, requieren esfuerzos combinados para tratarlas.

En la mayoría de los casos de niños con enfermedades raras es preciso de un manejo multidisciplinar que incluya a la propia enfermedad, a la familia y al entorno. Tras un diagnóstico inicial las preguntas, miedos y expectativas son múltiples y, la atención primaria es el lugar ideal para dar respuesta u orientación de las mismas, por la posición privilegiada para acompañar al paciente y a su familia a lo largo de la enfermedad. En el momento actual, las herramientas DICE-APPER y ORPHANET proporcionan información muy valiosa que ayudará a dar la confianza y los conocimientos necesarios para poder dar respuesta a estas demandas. Por otro lado, las enfermedades raras o poco frecuentes, como les caracteriza su nombre, tienen una muy baja prevalencia, por lo que la adquisición de experiencia clínica para su manejo se hace difícil. El objetivo de esta ponencia será sensibilizar y formar al colectivo de profesionales sanitarios y familias, en las necesidades de fisioterapia respiratoria de los pacientes con enfermedades raras haciendo hincapié en lo que se refiere al manejo de secreciones y ventilación pulmonar.

Los métodos y las técnicas propios de la **fisioterapia respiratoria** pueden ser de utilidad en enfermedades, cuadros clínicos o síndromes que conlleven

complicaciones pulmonares como ocurre muy frecuentemente en diversas enfermedades raras.

La Fisioterapia Respiratoria (FR) se define como aquella modalidad de fisioterapia consistente en valorar, establecer y aplicar los procedimientos y técnicas que, basados en la utilización de agentes físicos y en el conocimiento de la fisiopatología respiratoria, curan, previenen y estabilizan las afecciones del sistema toracopulmonar.

Los primeros estudios científicos que justifican el uso de las técnicas de FR fueron realizados en la década de los treinta en pacientes post operados de cirugía torácica en el Hospital Brompton de Londres. Posteriormente los estudios fueron dirigidos a pacientes con FQ y bronquitis, enfermedades respiratorias crónicas donde el componente hipersecretor constituye el pilar fundamental de la terapéutica: la limpieza bronquial. Nace así una de las principales escuelas de FR en Europa, la **escuela Anglosajona**, gran defensora de las técnicas de **drenaje postural (DP)**, el **clapping**, la **tos** y la **técnica de espiración forzada (TEF)**. Este régimen terapéutico en el mundo anglosajón se designa con diversas denominaciones, como: *chest physiotherapy*, *chest physical therapy*, *postural drainage and percussion- vibration*. Recientemente se ha incorporado movimientos ventilatorios amplios y lentos a este esquema terapéutico clásico, recibiendo el nombre de ciclo activo de técnicas respiratorias (CATR). Pero esta denominación de nuevo elude los efectos individuales de cada técnica.

La segunda gran escuela de FR en Europa tiene su origen en Francia, la **escuela Francófona**, y supone una antítesis a la británica defendiendo las variaciones en el flujo aéreo como el elemento de mayor importancia para la movilización de secreciones del tracto bronquial. Estas nuevas técnicas basadas en la modificación de flujos espiratorios e inspiratorios son: técnicas espiratorias lentas, técnicas espiratorias forzadas, técnicas inspiradoras lentas y técnicas inspiradoras forzadas.

TÉCNICAS DE FISIOTERAPIA RESPIRATORIA BASADAS EN LA MODIFICACIÓN DE FLUJOS AÉREOS.

TÉCNICAS DE FLUJO LENTO	Técnicas espiratorias lentas	ELPr
		ELTGOL
	Técnicas inspiratorias lentas	DA
		EDIC
TÉCNICAS DE FLUJO FORZADO	Técnicas espiratorias forzadas	EI
		BTE
		TEF
		TD
	Técnicas espiratorias forzadas	TP
		DRR
		GPR

La FR en pediatría se fundamenta en tres **objetivos**:

- Como **principal objetivo**, reducir la obstrucción bronquial representada por el cúmulo de secreciones, consecuencia del fracaso de los medios naturales de limpieza bronquial.
- Unos **objetivos secundarios** a corto y medio plazo: prevención o el tratamiento de la atelectasia y de hiperinsuflación pulmonar.
- Y un **objetivo terciario** potencial: la prevención de los daños estructurales evitando las cicatrices lesionales y la pérdida de elasticidad en los demás tejidos del sistema respiratorio del niño que causan las infecciones respiratorias.

En la actualidad la FR infantil es una de las bases del tratamiento para las enfermedades respiratorias crónicas como la FQ, bronquiectasias, pacientes neuromusculares o pacientes con parálisis cerebral, o para resolver atelectasias en pacientes intubados. Pero en pacientes con bronquiolitis o asma suscita mucha controversia. El debate internacional, se debe básicamente a que existen diferencias en la metodología terapéutica de origen histórico. Los anglosajones se basan en el *Gold Standard* de una **fisioterapia convencional**, que nace de métodos aplicados al adulto y niños mayores, mientras que los europeos continentales privilegian las técnicas de *aclaramiento mucociliar (airway clearance techniques)* basadas en espiraciones pasivas y lentas, asociadas a una tos refleja, maniobras mejor toleradas. Los argumentos a favor de esta segunda metodología, de tipo clínico, mecánico o estetoacústico, trazan una línea de acción prometedora e interesante. Sin embargo, falta

desarrollar estudios para su validación con el fin de acceder a una evidencia científica sólida.

Son indicaciones justificables de la FR las afecciones que entrañan una obstrucción bronquial y una hiperinsuflación reversibles.

Las técnicas de FR convencional suponen la combinación de diversas maniobras para el drenaje de secreciones, principalmente la percusión (o *clapping*), las vibraciones torácicas y el DP. Históricamente, esta combinación de técnicas, junto con la tos dirigida y la TEF, han sido el eje central para el drenaje de secreciones. Desde la Conferencia de Consenso de Lyon, Francia en Diciembre de 1994, se recomienda la no utilización de estas técnicas mencionadas, ya que sería necesario investigar la profundidad y fuerza de percusión en el tórax que permitiese un efecto desprendedor sin lesionar al paciente.

Actualmente el uso del DP, descrito como una técnica que utiliza el efecto de la gravedad sobre las secreciones para conseguir su movilización no está justificado, aunque existan diversos artículos que han demostrado la eficacia de la técnica sobre ciertas patologías hipersecretoras cavitarias. La aparición de efectos adversos asociados a la realización de la técnica (Reflujo Gastroesofágico, arritmias ventriculares, elevación de la presión intracraneal o desaturación) es una de sus principales limitaciones, siendo una técnica difícil de tolerar por los niños.

En relación a las técnicas de vibración y percusión o *clapping* en niños, estudios demuestran que las oscilaciones producidas manualmente (frecuencia de 1-8 Hz) son inferiores a las oscilaciones necesarias para lograr los efectos tixotrópicos sobre las secreciones bronquiales (frecuencia óptima alrededor de 15-25 Hz), que favorecerían la disminución de su viscosidad perdiendo su posterior desplazamiento a las vías aéreas superiores para su eliminación.

Todas estas técnicas convencionales aplicadas en el adulto son utilizadas en el tratamiento del niño. Esto supone un gran error al pretender considerar que el aparato respiratorio de un niño se comporta igual al del adulto. En el paciente pediátrico el desarrollo del árbol respiratorio se extiende hasta los 8-12 años aproximadamente, por lo que las técnicas respiratorias deben adaptarse a la edad del niño, resultando incorrecto aplicar las mismas maniobras respiratorias que se utilizan en el adulto, estando algunas incluso contraindicadas.

Técnicas de FR no convencional. “Airway clearance techniques”

Las técnicas de FR en pediatría además de la edad, es importante considerar el lugar anatómico comprometido en la vía aérea, ya que el efecto en ella es distinto dependiendo de la técnica respiratoria aplicada, debido principalmente a las características de los volúmenes pulmonares en que se realizan y al flujo aéreo generado. Según esto último, la FR puede clasificarse en técnicas de flujo lento y técnicas de flujo rápido.

Los objetivos de las técnicas de permeabilización de las vías aéreas son:

- Mantener una ventilación adecuada.
- Mantener las vías aéreas libres de secreciones.
- Preservar la función pulmonar.
- Favorecer el intercambio gaseoso.
- Disminuir los procesos infecciosos y sus exacerbaciones.
- Reducir la dependencia de antibiótico.
- Reducir los ingresos hospitalarios.
- Mejorar la calidad de vida.
- Disminuir los costos hospitalarios.

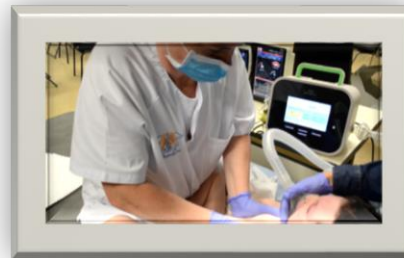
En el año 2000, como consecuencia de la experiencia de la 1ª Conferencia de Consenso de Lyon en 1994 sobre la eficacia de las técnicas de FR para la limpieza bronquial, se organizaron las Jornadas Internacionales de Fisioterapia Respiratoria Instrumental, donde se clasificaron las diferentes ayudas instrumentales que pueden ser usadas en la FR en función de sus efectos fisiológicos y las evidencias científicas disponibles. Este tipo de ayudas como la insuflación- exuflación mecánica serán fundamentales y de necesidad vital en algunas enfermedades raras.

CLASIFICACION DE LAS AYUDAS INSTRUMENTALES EN FISIOTERAPIA RESPIRATORIA

Sistemas PEP	
Therapep, PEP-mask	
Flutter	
Acapella	
Cornet	
VIBRACIONES	
Internas	Percusionarie
Externas	Chalecos
HIPERINSUFLACIÓN	
VMNI/VM	
Insuflación ambú	
IPPB-Percusionarie	
In-exuflación Cough-assist®	

Los estudios publicados en pediatría sobre las ayudas instrumentales agrupan varios instrumentos, lo que impide concluir de manera individual el efecto de cada uno de ellos, y saber cuál es el más efectivo para el aclaramiento mucociliar. A la hora de realizar planteamientos terapéuticos, y conseguir la máxima eficacia, lo correcto será combinar las diferentes técnicas manuales e instrumentales, tras una exploración previa para determinar con exactitud la situación de las secreciones bronquiales.

En el niño y especialmente en el más pequeño, contrariamente a lo que sucede en el adulto, las **pruebas funcionales respiratorias** resultan difíciles en su práctica diaria. Por ello, en la FR la **auscultación pulmonar** constituye la base de la exploración específica y permite: 1) completar la exploración física del paciente para establecer un correcto diagnóstico fisioterapéutico, 2) planificar adecuadamente el tratamiento y evaluar su eficacia y 3) realizar un control de la evolución clínica del paciente.



La **pulsioximetría** es un medio de evaluación simple y no invasivo de la oxigenación de los pacientes sometidos a nuestras maniobras. En la práctica, puede ocurrir que tratemos a pequeños pacientes afectados de una obstrucción tal, que presenten niveles de saturación por debajo del 90%. Según nuestra experiencia, al final de la sesión de fisioterapia la SpO_2 debe volver a situarse por encima de un valor de 90% lo que corresponde a una SpO_2 de alrededor 65 mmHg. De entrada, se impone la hospitalización cuando la SpO_2 es inferior al 85% lo que corresponde a una PaO_2 de 50 mmHg. Y como medida de precaución para un centro de FR, ¿no debería el fisioterapeuta disponer en su consulta de una pequeña reserva de oxígeno?. La presión de CO_2 al final de la espiración (ETCO₂) cuantificada mediante la capnografía (EMMA TM./ ROOT con Capnografía. MAXIMO) y considerando que las cifras de ETCO₂ se relacionan de forma constante con la $PaCO_2$, valor muy importante para enfermedades neurológicas infantiles como la parálisis cerebral infantil (PCI) o enfermedades raras.