

# Evaluación de la terapia respiratoria domiciliaria proporcionada a niños con fibrosis quística

Carla P. Gutiérrez-Zúñiga,<sup>1</sup> Guillermo Zúñiga-Vázquez,<sup>1,3</sup> Mario H. Vargas<sup>2,3</sup>

**RESUMEN Antecedentes:** La terapia respiratoria domiciliaria es una medida terapéutica muy importante para los enfermos de fibrosis quística. **Objetivo:** Investigar cuáles son las maniobras de terapia respiratoria domiciliarias más empleadas, sus características, dónde y cómo fueron aprendidas y la habilidad de los familiares para realizarlas. **Métodos:** A los familiares o personas encargadas de realizar la terapia respiratoria domiciliaria de 16 pacientes con fibrosis quística atendidos en la consulta externa del Hospital de Pediatría, IMSS, se les aplicó un cuestionario y un examen práctico. **Resultados:** Los pacientes tuvieron  $8.6 \pm 1.3$  años de edad ( $\bar{x} \pm DE$ ) y 7 eran del sexo femenino. La mayoría recibía aerosolterapia (100%), percusión (81%) y drenaje postural (63%), siendo mucho menos frecuentes el uso de flutter (31%), ejercicios respiratorios (25%), humidificación (13%), estimulación de la tos (13%) y vibración torácica (13%). En general, recibían  $2.2 \pm 0.7$  sesiones diarias de alguna de estas maniobras, con duración de  $12.9 \pm 8.9$  min cada una. En 12 casos el adiestramiento inicial de los familiares para dar terapia respiratoria se hizo en una sesión de alrededor de 30 min de duración, que se realizó entre 1 y 15 años atrás (mediana 4.3 años), y el 67% de las técnicas nunca tuvieron una supervisión subsecuente. El examen práctico mostró una calificación global de 7.2 de un máximo de 10. **Conclusiones:** Nuestros resultados sugieren que la calidad con que se aplican las maniobras de terapia respiratoria domiciliaria no es óptima, lo que señala la necesidad de contar con un programa de adiestramiento, verificación, seguimiento y educación periódica para los familiares a cargo de estos pacientes.

**Palabras clave:** Terapia respiratoria, fisioterapia, aerosolterapia, percusión torácica, drenaje postural, fibrosis quística, mucoviscidosis.

**ABSTRACT Background:** Home respiratory therapy is a very important therapeutic measure for cystic fibrosis patient. **Objectives:** To investigate which of the home respiratory therapy maneuvers are most commonly employed, their features, where and how they were learned, and the skillfulness of relatives to apply them. **Methods:** A questionnaire and a practical examination were applied to relatives or individuals responsible of the home respiratory therapy of 16 cystic fibrosis patients attending the outpatient service of the Hospital de Pediatría, IMSS. **Results:** Patients were  $8.6 \pm 1.3$  years old ( $\bar{x} \pm DE$ ) and 7 were females. Most of them received aerosoltherapy (100%), chest percussion (81%) and postural drainage (63%), while flutter (31%), respiratory exercises (25%), humidification (13%), cough stimulation (13%) and chest vibration (13%) were much less frequently applied. In general, they received  $2.2 \pm 0.7$  sessions of some of these maneuvers in a day, during  $12.9 \pm 8.9$  min each. In 12 cases, relatives received the initial training on respiratory therapy in a single session of about 30 min duration, which occurred between 1 and 15 years ago (median 4.3 years), and 67% of all techniques never were subsequently supervised. The practical examination showed a global result of 7.2, from a maximum possible of 10. **Conclusion:** Our results suggest that the quality of the home respiratory therapy is not optimal, indicating the need to improve the periodic education that relatives of cystic fibrosis patients must receive.

**Key words:** Respiratory therapy, physiotherapy, aerosoltherapy, chest percussion, postural drainage, cystic fibrosis, mucoviscidosis.

## INTRODUCCIÓN

La fibrosis quística es una enfermedad autosómica recesiva que ocasiona un trastorno metabólico complejo

caracterizado por disfunción de las glándulas exocrinas, incluyendo sudoríparas y mucosas.<sup>1</sup> El gen anormal fue identificado en 1989 y codifica a una proteína de 1480 aminoácidos denominada proteína reguladora transmembranal de la fibrosis quística. Esta proteína se expresa en gran cantidad en las células epiteliales de las vías respiratorias, tubo digestivo, incluyendo páncreas y vías biliares, glándulas sudoríparas y sistema genitourinario y desempeña funciones de canal iónico. El flujo de agua a través de los epitelios se altera, ya que normalmente éste es debido a un gradiente osmótico creado por el transporte activo de los iones inorgánicos, mismo que está defectuoso en la fibrosis quística.

<sup>1</sup> Departamento de Neumología e Inhaloterapia, Endoscopia y Fisiología Pulmonar, y <sup>2</sup> Unidad de Investigación Médica en Epidemiología Clínica. Hospital de Pediatría, Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS, México, D.F. y <sup>3</sup> Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias, México, D.F.

Correspondencia y solicitud de sobretiros:

Dr. Guillermo Zúñiga Vázquez. Departamento de Neumología e Inhaloterapia, Endoscopia y Fisiología Pulmonar. Hospital de Pediatría, Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS. Ave. Cuauhtémoc 330, C.P. 06720. México, D.F.

Las siguientes anormalidades se presentan en distintos grados:<sup>2</sup> a) Concentración anormal de iones inorgánicos en la secreción de las glándulas exocrinas, siendo la más característica la concentración elevada de cloro en el sudor. b) Aumento en la viscosidad de las secreciones de las glándulas secretoras de moco, asociadas con obstrucción y pérdida secundaria de la función glandular. c) Susceptibilidad anormal a colonización e infección respiratoria crónica por grupos específicos de bacterias (*Pseudomonas aeruginosa*, *Staphylococcus aureus*, *Hemophilus influenzae*).

El tratamiento de esta enfermedad varía según el grado de afección, y está enfocado principalmente a favorecer el buen estado nutricional y evitar en lo posible el deterioro de la función pulmonar, complementado con la educación del paciente y sus familiares acerca de la naturaleza y manejo de la enfermedad.<sup>3</sup> Gracias a los adelantos en el tratamiento de estos pacientes, en algunos países su sobrevida ha alcanzado hasta la edad de 40 años. En cambio, en México la sobrevida es muy baja, alcanzando un promedio de edad de nueve años.<sup>4</sup>

Una parte sumamente importante del tratamiento de los pacientes con fibrosis quística son las maniobras de terapia respiratoria, ya que evitan la acumulación intrabronquial de las secreciones anormalmente espesas. Un estudio efectuado recientemente en los EUA investigó los patrones de atención médica de 12,622 pacientes con fibrosis quística, y encontró que la terapia respiratoria fue la medida terapéutica más frecuentemente indicada (en más del 88% de los pacientes), sólo superada por la prescripción de enzimas pancreáticas.<sup>5</sup>

La eficacia y seguridad del drenaje postural y de la percusión y vibración torácicas están plenamente demostradas, ya que disminuyen el deterioro progresivo de la función pulmonar en pacientes con fibrosis quística.<sup>6,7</sup> Para lograr este objetivo, dichas medidas deben aplicarse tan frecuentemente como sea necesario, en general una o varias veces al día durante toda la vida del enfermo después de hacerse el diagnóstico, lo que hace necesario que su aplicación se realice en el domicilio del paciente. Por lo tanto, la apropiada educación del paciente y, sobre todo, de la persona que estará encargada de aplicar la terapia respiratoria es fundamental para el éxito de estas maniobras.

En el presente estudio intentamos determinar cuáles son las maniobras de terapia respiratoria domiciliaria que más frecuentemente se utilizan en nuestros pacientes con fibrosis quística, sus características, incluyendo la habilidad de las personas responsables de aplicarlas, dónde y cómo fueron aprendidas por primera vez, y qué tan frecuentemente fue reforzado dicho aprendizaje.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Los pacientes y el familiar responsable de aplicarle la terapia respiratoria fueron citados en el Departamento de Neumología e Inhaloterapia del Hospital de Pediatría del Instituto Mexicano del Seguro Social (IMSS), en donde se aplicó un cuestionario y un examen práctico sobre terapia respiratoria utilizando los equipos propios del paciente. En este hospital se atienden regularmente 25 pacientes con fibrosis quística. A 21 se les invitó a participar en el estudio, aceptando 16. El diagnóstico de fibrosis quística fue establecido en cada uno de los pacientes por sintomatología sugestiva del padecimiento y dos mediciones de cloruros en sudor > 60 mEq/L.

Las maniobras de terapia respiratoria que se evaluaron y las definiciones que se aceptaron para cada una de ellas fueron: a) Aerosolterapia, que consiste en la administración por vía inhalatoria de soluciones y fármacos en aerosoles generados por un nebulizador de volumen pequeño. b) Drenaje postural, que consiste en colocar al paciente en posición tal que uno o varios de los bronquios lobares o segmentarios queden en una posición que permita que la fuerza gravitacional promueva el transporte del moco hacia las vías aéreas centrales. c) Ejercicios respiratorios, consistentes básicamente en la respiración diafragmática y la espiración forzada con labios fruncidos. d) Estimulación de la tos, que se logra mediante compresión gentil del cartílago cricoideas. En este mismo rubro se evaluó la tos voluntaria con glotis abierta. e) Flutter, que consiste en que el paciente espire a través de un sencillo dispositivo con una esfera metálica que ocuye intermitentemente el flujo, creando oscilaciones de la presión inspiratoria que se transmiten por todo el árbol traqueobronquial. f) Humidificación, que es la administración de aerosoles de agua generados por un nebulizador de gran volumen. g) Percusión torácica, cuya técnica consiste en golpear el tórax con las manos en forma de copa a una frecuencia de entre tres y cinco veces por segundo. h) Vibración, que consiste en aplicar al tórax una oscilación de entre cinco a ocho veces por segundo mediante la palma de las manos o las puntas unidas de los dedos; alternativamente, este procedimiento puede ser aplicado mediante un vibrador mecánico. Se evaluaron además las maniobras de desinfección del equipo utilizado para la terapia respiratoria, que consiste en el lavado del equipo con agua y jabón e inmersión en una solución desinfectante.

El cuestionario consistió en 10 reactivos encaminados a conocer las características de la terapia respiratoria domiciliaria que se le realiza al paciente; dónde, cuándo y por quién se proporcionó la primera enseñanza de terapia respiratoria al familiar; dónde y con qué frecuencia se reforzó dicha enseñanza; qué tan bien se comprendió, y qué tanto bien considera el familiar que la maniobra le

hace al niño. El cuestionario se aplicó mediante interrogatorio directo al familiar. El examen práctico consistió en hacer que el familiar le aplicara al niño cada una de aquellas maniobras que en el cuestionario afirmó practicarle al niño. Para cada una de ellas se examinaron entre dos y seis aspectos diferentes que evaluaban lo adecuado de la maniobra, lo que permitió hacer un análisis más objetivo del procedimiento. Tanto el cuestionario como la evaluación práctica se aplicaron siempre por uno de los autores (CGZ). Algunas preguntas del cuestionario y todas las evaluaciones prácticas tuvieron cinco posibles calificaciones, como por ejemplo, muy bien, bien, regular, mal, muy mal. Sin embargo, para el análisis estadístico, estas calificaciones se transformaron en calificación numérica equivalente a 10, 8, 6, 4 y 2, respectivamente.

El análisis de los datos fue principalmente descriptivo, aunque se empleó también análisis de correlación de Pearson, prueba de chi cuadrada y prueba U de Mann Whitney. La significancia estadística se fijó a nivel de  $p < 0.05$  bimarginal. Los datos en el texto y cuadros corresponden a frecuencias, a promedios  $\pm$  desviaciones estándar, o a medianas y límites en caso de distribución no normal.

## RESULTADOS

Se estudiaron un total de 16 pacientes con fibrosis quística, con edad promedio de  $8.6 \pm 1.3$  años, siete de los cuales eran del sexo femenino, y se evaluó a un total de 15 personas encargadas de efectuar la terapia respiratoria domiciliaria del niño (dos pacientes eran herma-

nos). Trece de estos encargados eran las madres de los pacientes, uno era el padre, y uno era una enfermera.

Como se puede observar en el cuadro 1, la mayoría de los pacientes recibían tres tipos diferentes de maniobras de terapia respiratoria: aerosolterapia, percusión y drenaje postural, siendo las restantes maniobras menos realizadas. Las maniobras respiratorias, cualesquiera que éstas fueran, se repetían con una frecuencia de alrededor de dos veces al día, con una duración de entre 5 y 20 min cada una de ellas. En el examen práctico las calificaciones que obtuvieron los encargados fueron más bien regulares, con promedio global de 7.2, de una calificación máxima posible de 10.

La mayoría de nuestros pacientes habían recibido atención en más de una institución médica. En el cuadro 2 se observa que de los 68 eventos de enseñanza inicial que tomaron los familiares de los pacientes, la Asociación Mexicana de Fibrosis Quística (AMFQ) impartió esta enseñanza en la mitad de los casos, seguida por el IMSS con el 40%. Por otro lado, casi las tres cuartas partes de los eventos de enseñanza se llevaron a cabo por los técnicos en terapia respiratoria o por las personas encargadas de los servicios de Rehabilitación Respiratoria de las instituciones. En cerca del 40% de los eventos de enseñanza intervino el mismo médico tratante. Además de su atención periódica en nuestro hospital (IMSS), nueve de los 16 pacientes de fibrosis quística recibían atención simultáneamente en alguna otra institución, la mayoría en la AMFQ.

Con excepción de tres pacientes, cuyos familiares recibieron la primera enseñanza a nivel institucional en un

**Cuadro 1.** Frecuencia y duración de las maniobras de terapia respiratoria domiciliaria, opinión que tienen los familiares sobre el beneficio de cada una de ellas, y calificación obtenida por los familiares en un examen práctico

Maniobra	Pacientes n (%)	Sesiones/día	min/sesión	Opinión*	Examen*
Aerosolterapia	16 (100)	$2.4 \pm 1.0$	$15.0 \pm 8.2$	$9.2 \pm 1.3$	$7.1 \pm 0.9$
Desinfección del equipo	16 (100)	$1.8 \pm 0.9$	$20.3 \pm 15.1$	$8.8 \pm 1.3$	$7.1 \pm 0.5$
Percusión	13 (81)	$2.3 \pm 0.5$	$10.4 \pm 5.5$	$9.2 \pm 1.3$	$6.9 \pm 0.8$
Drenaje postural	10 (63)	$2.3 \pm 0.4$	$11.3 \pm 5.4$	$9.3 \pm 1.0$	$7.3 \pm 1.7$
Flutter	5 (31)	$2.2 \pm 0.7$	$7.0 \pm 2.7$	$10.0 \pm 0$	$7.1 \pm 0.3$
Ejercicios respiratorios	4 (25)	$1.8 \pm 0.9$	$9.4 \pm 1.3$	$10.0 \pm 0$	$7.7 \pm 1.4$
Humidificación	2 (13)	$2.3 \pm 0.3$	$15.0 \pm 0$	$10.0 \pm 0$	NE
Estimulación de la tos	2 (13)	$2.5 \pm 0$	$5.0 \pm 0$	$10.0 \pm 0$	NE
Vibración	2 (13)	$2.0 \pm 0$	$8.5 \pm 2.1$	$9.0 \pm 1.4$	$6.7 \pm 0$
Promedio		$2.2 \pm 0.7$	$12.9 \pm 8.9$	$9.3 \pm 1.1$	$7.2 \pm 0.7$

La *n* corresponde al número de pacientes que recibían la maniobra. Los datos corresponden a promedio  $\pm$  desviación estándar.

\*Escala 0-10, de mínima a máxima calificación. NE = maniobra no evaluada.

**Cuadro 2.** Instituciones y personal de salud que enseñaron por primera vez a los familiares de pacientes con fibrosis quística la forma de aplicarles maniobras de terapia respiratoria, totalizando 68 eventos de enseñanza

	Eventos de enseñanza n (%)
<b>Instituciones</b>	
Asociación Mexicana de Fibrosis Quística	31 (50.0)
Instituto Mexicano del Seguro Social	25 (40.3)
Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias	4 (6.5)
Instituto Nacional de Pediatría	4 (6.5)
Institución privada	1 (1.6)
<b>Instructores</b>	
Técnico en terapia respiratoria	45 (72.6)
Médico	24 (38.7)
Familiar de otro paciente	3 (4.8)
Folleto	3 (4.8)
Sin instrucción específica	3 (4.8)

En algunos casos hubo intervención simultánea de dos instituciones o instructores.

**Cuadro 3.** Medicamentos administrados a los pacientes con fibrosis quística mediante inhalación al momento del estudio

Fármacos	Pacientes n (%)
Salbutamol	16 (100)
Bromhexina o ambroxol	9 (56.3)
Acetilcisteína	3 (18.8)
Amikacina, tobramicina, colistín	3 (18.8)
DNasa	2 (12.5)
Cromoglicato	1 (06.3)
Otras sustancias	3 (18.8)

lapso de siete y 15 días, y uno más que fue adiestrado por el familiar de otro paciente durante dos meses, el resto sólo recibieron un día de enseñanza inicial, variando su duración entre 5 min y 6 h, con mediana de 30 min. Esta enseñanza se había llevado a cabo entre un mes y 15 años atrás, con mediana de 4.3 años. No encontramos correlación entre la calificación obtenida en el examen práctico y el tiempo transcurrido desde la primera enseñanza, es decir, el número de años que los

familiares le han estado aplicando las maniobras al niño ( $r=0.02$ ,  $p=0.9$ ). El 21.5% de los entrevistados dijo haber tenido un entendimiento regular de la enseñanza que se les proporcionó en aquella ocasión, el 73.8% entendió bien, y el 4.6% entendió muy bien. No hubo diferencias ( $p=0.18$ ) entre el IMSS y la AMFQ en relación al grado de entendimiento.

Excluyendo a los eventos de enseñanza recibidos por familiares de dos pacientes que tenían menos de un año de haberseles hecho el diagnóstico de fibrosis quística, el 67.4% de la enseñanza de primera vez nunca tuvo una supervisión subsecuente. El resto (32.6%) de las enseñanzas tuvieron una mediana de 2.8 supervisiones por año (límites 0.8 a 6 supervisones/año). Existió una tendencia no significativa a que las personas que recibieron supervisión tuvieran una calificación ligeramente mayor ( $7.6 \pm 0.9$ ) que aquellas que nunca más recibieron supervisión ( $7.0 \pm 0.8$ ,  $p=0.06$ ).

Para las maniobras de terapia respiratoria que se realizaron con mayor frecuencia (aerosolterapia, percusión y drenaje postural), el 67.6% de los familiares afirmaron que le hacían mucho bien al niño, el 27.0% comentaron que le hacían bien, y el 5.4% calificaron como regular el beneficio.

En los cuadros 3 y 4 se observan los medicamentos y compuestos que se empleaban regularmente para el tratamiento de los niños con fibrosis quística y para la desinfección de los equipos de inhaloterapia, respectivamente. Llama la atención que todos los pacientes utilizaban broncodilatador (salbutamol) en solución para nebulizar, además de que otros cuatro pacientes lo empleaban también en inhalador de dosis medida. Los mucocinéticos (bromhexina y ambroxol) fueron también muy usados. Por otro lado, en tres cuartas partes de los pacientes sus equipos eran desinfectados con vinagre, mientras que en dos terceras partes de ellos la desinfección se hacía sólo con agua y jabón. Cabe señalar que compuestos desinfec-

**Cuadro 4.** Compuestos empleados por los familiares de los pacientes con fibrosis quística con la finalidad de desinfectar el equipo empleado para la inhaloterapia

Compuestos	Pacientes n (%)
Vinagre	12 (75.0)
Agua y jabón	11 (68.8)
Cloro	3 (18.8)
Alcohol	0
Benzalconio	0
Yodopolivinilpirrolidona (Isodine®)	0

tantes como el cloro y la yodopolivinilpirrolidona (Isodine®) fueron escasa o nulamente usados.

## DISCUSIÓN

Encontramos que la gran mayoría de los pacientes recibían tres tipos de maniobras, aerosolterapia, percusión y drenaje postural. Estas maniobras son las que tradicionalmente se recomiendan en muchos países para los pacientes con fibrosis quística,<sup>8</sup> y México no parece ser la excepción. Su empleo se justifica porque retardan el deterioro progresivo de la función pulmonar de estos pacientes.<sup>6,7</sup> Otras maniobras de terapia respiratoria fueron muy poco usadas. En este sentido, algunos dispositivos de mayor avance tecnológico como la presión positiva espiratoria o la oscilación extratorácica de alta frecuencia parecen producir un beneficio similar en cuanto a la producción de espuma.<sup>9</sup> Sin embargo, el precio de estos equipos limita grandemente su uso y es la causa probable de que ninguno de nuestros pacientes las utilizará. Otras maniobras, que requieren la participación activa del paciente, podrían ser poco empleadas debido a una edad menor de seis años de los pacientes, como ocurre con los ejercicios respiratorios, la estimulación de la tos y el flutter. Sin embargo, es probable que una causa adicional de la ausencia de las demás maniobras sea un desconocimiento de las mismas. Ante esta posibilidad, tal vez debería darse más énfasis a la educación de los familiares por parte del médico tratante o del técnico en terapia respiratoria, lo que a su vez implica que estos últimos profesionales de la salud tengan conocimientos actualizados de los componentes de la terapia respiratoria y tengan una interacción más estrecha con el paciente y sus familiares. Además, no existe en México un programa de rehabilitación pulmonar diseñado específicamente para pediatría, como lo hay para otras enfermedades respiratorias en adultos.

El resultado más importante de nuestro estudio es que el adiestramiento que reciben los familiares sobre terapia respiratoria es inadecuado e insuficiente. Esta conclusión se basa en diversos hallazgos. a) Sólo el 5% de los familiares dijo haber comprendido muy bien la enseñanza la primera vez que la recibió, y más de una quinta parte de ellos sólo entendió regularmente las técnicas. b) Las calificaciones obtenidas en el examen práctico demuestran que los familiares tuvieron un desempeño regular en la realización de las maniobras de terapia respiratoria. En este examen, el nivel de calificación obtenido no dependió de cuántos años había estado realizando esta maniobra el familiar, lo que enfatiza que para la adquisición de esta destreza no solamente se requiere la repetitividad de la maniobra, sino que es indispensable un correcto adiestramiento. c) En dos terceras

partes de los pacientes con fibrosis quística, sus familiares nunca volvieron a tener una supervisión que asegurara que la terapia respiratoria domiciliaria que estaban realizando se hiciera en forma correcta. Más aún, aunque aquellas personas que dijeron haber recibido supervisión posterior a la primera enseñanza obtuvieron calificaciones ligeramente superiores a las personas que nunca la recibieron, la diferencia entre estos grupos fue tan pequeña, que sugiere que incluso la supervisión subsiguiente que se otorgó fue poco eficaz.

En México son varias las instituciones que brindan atención médica a pacientes con fibrosis quística. Entre ellas destaca la AMFQ, que impartió cerca de la mitad de los eventos de enseñanza primaria, lo que señala la importancia de esta asociación como fuente de educación especializada para estos pacientes. Por otro lado, encontramos que más de la mitad de nuestros pacientes derechohabientes del IMSS recibían atención médica simultáneamente en otra institución, esto sugiere que el grado de satisfacción de los familiares con la atención médica recibida en estas dos instituciones no es óptimo.

Se ha visto que la aceptación y realización de las maniobras de terapia respiratoria suele ser pobre,<sup>10</sup> y una de las causas posibles es que el enfermo o sus familiares perciben como poco satisfactorias las maniobras.<sup>11</sup> En este estudio intentamos identificar si alguna de las maniobras de terapia respiratoria sobresalía en cuanto al beneficio que ofrecía al paciente, de acuerdo a la percepción del familiar. Sin embargo, prácticamente todos los familiares de los pacientes afirmaron que las maniobras les brindaban mucho beneficio a sus niños, por lo que no fue posible identificar algún patrón de preferencia.

Encontramos que todos los pacientes recibían salbutamol por vía inhalatoria por lo menos dos veces al día. Este dato concuerda con un trabajo reciente que sugiere que más del 80% de los sujetos con fibrosis quística en los EUA reciben broncodilatadores inhalados.<sup>5</sup> El uso de un broncodilatador como el salbutamol podría estar plenamente justificado en aquellos pacientes con broncospasmo. Sin embargo, la frecuencia con que los pacientes con fibrosis quística presentan hiperreactividad de las vías aéreas es entre el 40% y 60%,<sup>12,13</sup> por lo que es esperable que la proporción de sujetos que presenten broncospasmo sea menor. En este contexto, el empleo de un broncodilatador debería estar condicionado a que se haya demostrado previamente su efecto benéfico revirtiendo o previniendo la obstrucción bronquial mediante pruebas de función pulmonar, por lo que en nuestra serie de pacientes el uso del salbutamol parece exceder las necesidades de los mismos. Por otro lado, aunque los agentes adrenérgicos beta aumentan los mecanismos de limpieza mucociliar,<sup>14</sup> en los pacientes con fibrosis quística su inhalación no parece modificar dichos

mecanismos.<sup>15</sup> Por lo tanto, consideramos que el uso indiscriminado de broncodilatador en todos los pacientes con fibrosis quística debería desalentarse y reservarse únicamente a aquellos que tengan un beneficio comprobado.

Los familiares de tres cuartas partes de los pacientes utilizaban vinagre para la desinfección del equipo. Muchos de ellos refirieron que esta medida la adoptaron porque así lo recomendaba el instructivo de un compresor (Pulmo-Aid®). Algunos estudios sugieren que el ácido acético, componente importante del vinagre, es eficaz para evitar la contaminación por *Pseudomonas aeruginosa*.<sup>16,17</sup> Sin embargo, dada la importancia que representa la colonización de las vías aéreas por este germen, deberían efectuarse más estudios para estar completamente seguros que la desinfección de los equipos por vinagre es adecuada.

En conclusión, encontramos que la gran mayoría de los pacientes con fibrosis quística reciben aerosolterapia, drenaje postural y percusión torácica como maniobras de terapia respiratoria domiciliaria. Sin embargo, la calidad con que se aplicaron estas maniobras no fue óptima, lo que señala la necesidad de mejorar la educación periódica que deben recibir los familiares de estos pacientes, probablemente bajo un programa de adiestramiento, verificación y seguimiento de su habilidad para administrar terapia respiratoria domiciliaria. Esto es de suma importancia, ya que la higiene bronquial cotidiana es un elemento fundamental en el tratamiento integral del paciente con fibrosis quística.

## REFERENCIAS

- Boat TF. Fibrosis quística. En: Behrman R, Kliegman A (Editores). Nelson. Tratado de pediatría. 15<sup>a</sup> ed. McGraw-Hill: México, 1997: 1554-1574.
- Hilman BC, Lewiston NJ. Clinical manifestation of cystic fibrosis. En: Hilman BC (Editor). Pediatric respiratory diseases. Diagnosis and treatment. Saunders: Philadelphia, 1993: 661-691.
- Marshall BC, Samuelson WM. Basic therapies in cystic fibrosis. Does standard therapy work? Clin Chest Med 1998; 19: 487-504.
- Lezana JL, Maza D, Lezana MA. Fibrosis quística en México. Análisis de sus principales aspectos epidemiológicos. Bol Med Hosp Infant Mex 1994; 51: 305-310.
- Konstan MW, Butler SM, Schidlow DV, Morgan WJ, Julius JR, Johnson CA. Patterns of medical practice in cystic fibrosis: part II. Use of therapies. Pediatr Pulmonol 1999; 28: 248-254.
- Desmond KJ, Schwenk FW, Thomas E et al. Immediate and long-term effects of chest physiotherapy in patients with cystic fibrosis. J Pediatr 1983; 103: 538-542.
- Thomas J, Cook DJ, Brooks D. Chest physical therapy in the management of patients with cystic fibrosis. Am J Respir Crit Care Med 1995; 151: 846-850.
- McIlwaine MP, Davidson AG. Airway clearance techniques in the treatment of cystic fibrosis. Curr Opin Pulm Med 1996; 2: 447-451.
- Langenderfer B. Alternatives to percussion and postural drainage. A review of mucus clearance therapies: percussion and postural drainage, autogenic drainage, positive expiratory pressure, flutter valve, intrapulmonary percussive ventilation and high-frequency chest compression with the ThAIRapy Vest. J Cardiopulm Rehabil 1998; 18: 283-289.
- Muszynski-Kwan AT, Perlman R, Rivington-Law BA. Compliance with and effectiveness of chest physiotherapy in cystic fibrosis: a review. Physiother Canada 1988; 40: 28-32.
- Oermann CM, Swank PR, Sockrider MM. Validation of an instrument measuring patient satisfaction with chest physiotherapy techniques in cystic fibrosis. Chest 2000; 118: 92-97.
- van Haren EH, Lammers JW, Festen J, Heijerman HG, Groot CA, van Herwaarden CL. The effects of the inhaled corticosteroid budesonide on lung function and bronchial hyperresponsiveness in adult patients with cystic fibrosis. Respir Med 1995; 89: 209-214.
- van Haren EH, Lammers JW, Festen J, van Herwaarden CL. Bronchial vagal tone and responsiveness to histamine, exercise and bronchodilators in adult patients with cystic fibrosis. Eur Respir J 1992; 5: 1083-1088.
- Lafortuna CL, Fazio F. Acute effect of inhaled salbutamol on mucociliary clearance in health and chronic bronchitis. Respiration 1984; 45: 111-123.
- Mortensen J, Hansen A, Falk M, Nielsen IK, Groth S. Reduced effect of inhaled  $\beta_2$ -adrenergic agonists on lung mucociliary clearance in patients with cystic fibrosis. Chest 1993; 103: 805-811.
- Thorp MA, Kruger J, Oliver S, Nilseen EL, Prescott CA. The antibacterial activity of acetic acid and Burow's solution as topical otological preparations. J Laryngol Otol 1988; 112: 925-928.
- Jakobsson B, Hjelte L, Nystrom B. Low level of bacterial contamination of mist tents used in home treatment of cystic fibrosis patients. J Hosp Infect 2000; 44: 37-441.