KINESIOLOGÍA RESPIRATORIA EN NIÑOS CON DISQUINESIA CILIAR PRIMARIA

RESPIRATORY PHYSIOTHERAPY IN CHILDREN WITH PRIMARY CILIARY DYSKINESIA

Klgo. Rodrigo Torres-Castro ¹, Klgo. Jordi Vilaró ², Klgo. Homero Puppo ¹

¹ Departamento de Kinesiología, Facultad de Medicina, Universidad de Chile, Santiago, Chile.

² Facultad de Ciencias de la Salud Blanquerna. Global Research on Wellbeing (GRoW), Universitat Ramon Llull, Barcelona, España.

ABSTRACT

Primary ciliary dyskinesia is a rare autosomal recessive disease with compromised mucociliary drainage. Among the most commonly recommended non-pharmacological therapeutic strategies are secretion drainage techniques. However, the evidence for the use and effectiveness of these techniques is low, and they are generally based on extrapolated evidence of cystic fibrosis. This article reviews the recommendations and available evidence of chest physiotherapy, mainly manual and instrumental techniques of bronchial drainage and physical exercise in children with primary ciliary dyskinesia.

Keywords: Primary ciliary dyskinesia; Chest physiotherapy; Secretion drainage techniques

RESUMEN

La disquinesia ciliar primaria es una enfermedad autosómica recesiva rara con compromiso del drenaje mucociliar. Entre las estrategias terapéuticas no farmacológicas más comúnmente recomendadas se encuentra las técnicas de drenaje de secreciones. Sin embargo, la evidencia del uso y efectividad de estas técnicas es reducida y generalmente se basan en evidencia extrapolada de la fibrosis quística. Este artículo revisa las recomendaciones y la evidencia disponible de la kinesiólogía respiratoria, principalmente las técnicas manuales e instrumentales de drenaje bronquial y el ejercicio físico en niños con disquinesia ciliar primaria.

Palabras claves: Disquinesia ciliar primaria; Kinesiólogía respiratoria; Drenaje de secreciones.

INTRODUCCIÓN

La disquinesia ciliar primaria (DCP) es una enfermedad rara, predominantemente autosómica recesiva que se caracteriza por disfunción de los cilios respiratorios y alteración del aclaramiento mucociliar. La depuración deficiente conduce a diversas manifestaciones clínicas e infecciones recurrentes, tanto de la vía aérea alta como baja (1). La prevalencia de la DCP en niños varía entre 1/2.200 a 1/20.000 recién nacidos vivos (2, 3). La progresión de la enfermedad es muy variable, ya que algunos pacientes mantienen una función pulmonar y una calidad de vida razonablemente buena hasta la edad adulta, mientras que otros tienen peores resultados que conducen a insuficiencia respiratoria y trasplante pulmonar (4). El retraso en el diagnóstico y tratamiento puede resultar en daño pulmonar, bronquiectasias y finalmente deterioro de la función respiratoria (1).

Se han identificado más de 35 mutaciones en los genes relacionados a los cilios que pueden causar DCP (4). Estas mutaciones llevan a un batido ciliar anormal, lo que usualmente está asociado con una ultraestructura ciliar anormal. Este cilio disfuncional evita un eficiente drenaje mucociliar (5, 6).

La función ciliar normal es esencial para mantener limpio el sistema respiratorio de partículas y organismos y su disfunción se caracteriza por la presencia de distrés respiratorio

neonatal, tos crónica y síntomas nasales persistentes.

El deterioro del aclaramiento mucociliar y del transporte de fluidos extracelulares, generan bronquiectasias con acumulación de secreciones en la vía aérea que favorecen la proliferación de bacterias y alérgenos, inflamación e infecciones crónicas (2).

Debido a que la afectación del drenaje mucociliar es el problema principal en niños con DCP, las terapias destinadas a facilitar el transporte y eliminación de secreciones están orientadas a reducir la estasis de secreciones, la ocurrencia de infecciones, la presencia de atelectasias, la inflamación y el daño pulmonar progresivo (4).

El kinesiólogo respiratorio que trabaja en niños con DCP debe manejar las técnicas de drenaje de secreciones de manera individual, tomando en consideración la edad del niño, las preferencias del paciente, su habilidad, las propiedades del moco y la severidad de la enfermedad. Por lo tanto, debe ser capaz de modificar y adaptar sus técnicas según necesidad, por ej.: para la transición a los cuidados por los padres, adaptar las técnicas en función de la respuesta de cada niño y además, prevenir la pérdida de adherencia a largo plazo, etc. (4). Se recomienda que la frecuencia de realización de técnicas de drenaje de secreciones sea dos veces al día con aumento en el número de sesiones durante las exacerbaciones. Debido al alto costo económico y familiar que esto puede implicar, se recomienda el entrenamiento de los padres siempre bajo la supervisión de un kinesiólogo (4,7,8).

Actualmente, debido a la poca evidencia disponible, las estrategias terapéuticas utilizadas en la DCP no están basadas en recomendaciones específicas validadas para esta enfermedad, sino más bien, los pacientes se tratan de acuerdo a la opinión de expertos

Correspondencia:

Klgo. Homero Puppo G.

Departamento de Kinesiología, Facultad de Medicina, Universidad de Chile

Independencia 1027, Santiago de Chile, Chile

Teléfono (+562) 29786513

E-mail: homeropuppo@gmail.com

o a partir de la evidencia disponible en fibrosis quística (FQ). Aun así, el tratamiento se basa principalmente en el drenaje de secreciones, prevención y control de infecciones y eliminación de los factores inflamatorios (9). En este artículo discutiremos los tratamientos utilizados para favorecer el drenaje de secreciones a través de las técnicas de kinesiología respiratoria y el ejercicio físico (Figura 1).

Figura 1. Estrategias terapéuticas para el drenaje de secreciones en Disquinesia Ciliar Primaria.

DCP: Disquinesia ciliar primaria; ELPr: Espiración lenta prolongada; DA: Drenaje Autógeno; CAR: Ciclo activo de la respiración; TEF: Técnicas de espiración forzada; HCFWO: Oscilación de alta frecuencia de la pared torácica.

KINESIOLOGÍA RESPIRATORIA

Las técnicas de drenaje de secreciones utilizadas en DCP tienen por objetivo facilitar el transporte y eliminación de secreciones. Desde un punto de vista fisiológico, el objetivo final de estas técnicas busca mejorar la ventilación regional, manteniendo abiertas las pequeñas vías aéreas, facilitando la ventilación colateral, optimizando el flujo de dos fases y desplazando el punto de igual presión hacia las vías aéreas más centrales (10). La habilidad y experiencia del kinesiólogo que se dedica a tratar este tipo de pacientes, implica la identificación de los problemas asociados a la eliminación de secreciones, y la capacidad de seleccionar y recomendar técnicas adecuadas para corregir la problemática asociada (10).

Diferentes técnicas de fisioterapia manual pueden ser utilizadas para favorecer el drenaje de secreciones dependiendo de la edad, colaboración y objetivo a alcanzar (Figura 2). En aquellos lactantes y preescolares que presentan hipersecreción bronquial de base cursando con una exacerbación, se recomienda el uso de técnicas espiratorias lentas como la espiración lenta prolongada (11). Si el niño colabora con los ejercicios se recomienda la realización de la técnica de drenaje autógeno (DA) o espiración lenta con glotis abierta en infralateral (ELTGOL) (11). Por otro lado, el DA puede ser realizado de forma autónoma después de un período de aprendizaje y entrenamiento (11, 12). Al final de cada serie de técnicas de drenaje de secreciones se

Figura 2. Técnicas recomendadas según edad.

ELPr: Espiración lenta prolongada; DAA: Drenaje autógeno asistido; ELTGOL: espiración lenta con glotis abierta en infralateral; DA: Drenaje autógeno; CAR: Ciclo activo de la respiración.

debe favorecer la realización de maniobras de expectoración mediante la técnica de "ciclo activo de la respiración" (CAR) que puede incluir la tos o la técnica de espiración forzada (TEF) (13). Si el paciente no fuera capaz de toser de manera eficiente, se puede acompañar de técnicas de asistencia de la tos (14). En especial, la técnica de CAR tiene como objetivo incrementar el volumen de aire por detrás de las secreciones y por lo tanto, favorecer el transporte de secreciones sobre todo de las zonas menos ventiladas (15).

En el caso de utilizar fisioterapia instrumental, existe una amplia variedad de dispositivos que ayudan a los pacientes a drenar sus secreciones. Estos incluyen dispositivos de presión positiva (PEP), los que entregan una presión positiva a las vías aéreas durante la espiración, que favorece el desplazamiento de las secreciones y su posterior eliminación (16). Por otro lado también están los dispositivos de PEP (presión espiratoria positiva) oscilatoria como el Acapella®, Flutter®, Aerobika® o Shaker® (Figura 3), y los dispositivos de vibración externa como los chalecos vibratorios (HCFWO, del inglés *high-frequency chest wall oscillation*) que generan la oscilación a través de la caja torácica mediante la programación de frecuencias e intensidades que se transmiten a las vías aéreas, pero en este caso sin presión positiva (17). En este sentido, un estudio realizado por Gokdemir y cols, a partir de un diseño cross-over en 24 niños con DCP comparó 5 días de intervención, en que un grupo realizó HCFWO y otro grupo, drenaje postural, percusiones y vibraciones en 12 posiciones. Ambos grupos mostraron una mejoría significativa en función pulmonar, pero no se encontró diferencias entre ellas (18).

Por último, destacar un estudio que realizó una encuesta en centros europeos con niños con DCP, encontró que las técnicas de drenaje bronquial fueron consistentemente recomendadas a todos los pacientes en el 78% de los centros y el 85% de ellos contaba con un kinesiólogo en el equipo (19). Estos datos podrían

Figura 3. Dispositivos PEP (presión espiratoria positiva) con oscilación interna: a. Acapella®; b. Flutter®; c. Aerobika®; d. Shaker®.

estar subestimados ya que fueron recolectados entre 2007 y 2009, previo a la "European Task Force" para el diagnóstico y manejo de niños con DCP que tiene la recomendación de centros especialistas con fisioterapia y ejercicio en el tratamiento regular para el drenaje bronquial (20).

EJERCICIO FÍSICO

En los niños y adolescentes con enfermedades respiratorias crónicas se produce un desacondicionamiento físico general, debido al deterioro funcional asociado al daño pulmonar (21). De este modo, las alteraciones fisiopatológicas de estas enfermedades comprometen significativamente la capacidad física y la calidad de vida relacionada a la salud (CVRS), razón por la cual el ejercicio físico constituye una estrategia efectiva para mitigar el deterioro funcional asociado a la enfermedad respiratoria (22).

La ejecución de un ejercicio está determinada por la potencia aeróbica y anaeróbica que una persona puede generar, la cual requiere de la interacción de los sistemas cardiovascular, respiratorio y musculoesquelético (23). Existe consenso en sugerir que el ejercicio físico regular puede asistir el drenaje de secreciones y generar una broncodilatación en pacientes con DCP (1, 20, 24).

Hasta el momento la literatura ha mostrado que los pacientes con DCP tienen un menor rendimiento aeróbico, lo cual se ha asociado a deterioro de la función pulmonar (25, 26). Simsek y cols. demostraron que el rendimiento aeróbico y anaeróbico están deteriorados desde etapas tempranas de la enfermedad, en un grupo de 31 pacientes con DCP con una media de edad de 13 ± 3 años con respecto a un grupo de controles sanos, utilizando la prueba de lanzadera (shuttle walking test). En el mismo estudio, la capacidad anaeróbica se correlacionó con la edad, función pulmonar y fuerza muscular periférica (26). Esto fue corroborado por Ring et al, quienes evaluaron el consumo de oxígeno pico (VO_2 pico) y la función pulmonar en 22 niños con

DCP, encontrando que el VO_2 pico y el Volumen espiratorio forzado durante el primer segundo (VEF₁) estaba significativamente reducido en la evaluación basal y en el seguimiento a un año, al igual que los niños con FQ (27).

Otro estudio investigó la tolerancia al ejercicio utilizando la prueba de ejercicio cardiopulmonar en 10 niños con DCP comparándolos con 8 niños controles, encontrando una reducción en el consumo pico de oxígeno y un incremento en el umbral de intercambio gaseoso (28).

Aunque los tamaños muestrales de estos estudios son pequeños, es razonable recomendar de manera generalizada la realización de ejercicio regular, basado en los beneficios físicos y psicológicos, así como también su efecto positivo en la depuración de las vías aéreas de los niños con enfermedades respiratorias crónicas como la DCP (10, 29).

La recomendación de la realización de ejercicio aeróbico es al menos dos veces por semana utilizando cargas de 50 a 80% de la capacidad máxima de ejercicio evaluada a través de la prueba de esfuerzo, también se puede utilizar la frecuencia cardíaca o la percepción subjetiva de fatiga. Se prefiere el ejercicio aeróbico ya que ha demostrado beneficios no tan sólo en el ámbito respiratorio, sino también cardiovascular. El incremento debe ser progresivo para lograr un adecuado fenómeno de adaptación a la carga, evitando riesgos de sobrecarga física (21). Complementario al ejercicio físico general, se puede realizar un entrenamiento de fuerza que involucre los grandes grupos musculares, teniendo especial precaución en no sobrecargar el sistema osteomuscular del niño ya que está en desarrollo.

En relación al diseño de los programas de entrenamiento, estos deben ser centrados en las necesidades del paciente y sus posibilidades de llevarlo a cabo. Es así como los protocolos de ejercicio parcialmente supervisados y domiciliarios se recomiendan cuando las condiciones socio demográficas dificultan que el niño asista de manera regular al centro de salud. En estos protocolos, las sesiones se llevan a cabo tanto en el centro de salud como en el domicilio del paciente, teniendo en cuenta la necesidad de que al menos una sesión a la semana debe ser llevada a cabo en el centro de salud, con el propósito de reforzar aspectos metodológicos como el control de la FC por parte del paciente y/o su cuidador y estimular la adherencia al programa. En los protocolos de ejercicio domiciliario, el paciente realiza la totalidad de las sesiones de ejercicio en su domicilio, pudiendo solo ser reevaluado en el centro de salud una vez al mes. En esta estrategia, es importante que el paciente realice ejercicios que se encuentren incorporados en sus actividades de la vida diaria (21).

Todos los programas, independiente de la modalidad, deben favorecer que el niño incremente sus niveles de actividad física. Esto se puede lograr con el uso de podómetros o pulseras de actividad física y estableciendo metas de pasos diarios acorde a la edad. La evaluación de la actividad física de manera objetiva así como la prescripción de actividad física regular deben ser un pilar en los programas de entrenamiento de pacientes respiratorios crónicos (30).

Por otro lado, no se debe olvidar que son niños y se debe favorecer la realización de ejercicio a través de juegos y deportes como andar en bicicleta, natación, etc. para así optimizar su adherencia.

CONCLUSIÓN

La kinesioterapia diaria de las vías respiratorias, junto con el tratamiento antibiótico de las exacerbaciones infecciosas, constituye la piedra angular del tratamiento de los niños con DCP. Para ello se debe contar con profesionales entrenados que conozcan a fondo la enfermedad y cuenten con la suficiente experticia en la aplicación de las diversas técnicas de fisioterapia respiratoria con que actualmente contamos, tanto manuales como instrumentales.

Por otro lado, se debe favorecer la realización de ejercicio físico sistemático para obtener el mayor potencial en funcionalidad física, emocional y social de los niños afectados por esta enfermedad.

Es una responsabilidad de los profesionales del equipo de salud aplicar integralmente diversas estrategias terapéuticas que permitan controlar la enfermedad, evitando el deterioro de la función pulmonar y favoreciendo una calidad de vida acorde a la evolución de la enfermedad que permita obtener el máximo potencial de estos niños, insertados plenamente, tanto en su familia como en la comunidad.

REFERENCIAS

- Noone PG, Leigh MW, Sannuti A, Minnix SL, Carson JL, Hazucha M, et al. Primary ciliary dyskinesia: diagnostic and phenotypic features. *Am J Respir Crit Care Med* 2004;169 (4):459-67.
- Lucas JS, Walker WT, Kuehni CE, et al. Primary ciliary dyskinesia. In: Courdier J-F, ed. *Orphan lung diseases*. European Respiratory Monograph, 2011. 201-17.
- O'Callaghan C, Chetcuti P, Moya E. High prevalence of primary ciliary dyskinesia in a British Asian population. *Arch Dis Child* 2010; 95(1):51-2.
- Lucas JS, Alanin MC, Collins S, Harris A, Johansen HK, Nielsen KG, et al. Clinical care of children with primary ciliary dyskinesia. *Expert Rev Respir Med* 2017; 11(10):779-90.
- Marthin JK, Mortensen J, Pressler T, Nielsen KG. Pulmonary radioaerosol mucociliary clearance in diagnosis of primary ciliary dyskinesia. *Chest* 2007; 132(3):966-76.
- Walker WT, Young A, Bennett M, Guy M, Carroll M, Fleming J, et al. Pulmonary radioaerosol mucociliary clearance in primary ciliary dyskinesia. *Eur Respir J* 2014; 44(2):533-5.
- Dell SD, Leigh MW, Lucas JS, Ferkol TW, Knowles MR, Alpern A, et al. Primary ciliary dyskinesia: first health-related quality-of-life measures for pediatric patients. *Ann Am Thorac Soc* 2016; 13 (10):1726-35.
- Schofield LM, Horobin HE. Growing up with primary ciliary dyskinesia in Bradford, UK: exploring patient experiences as a physiotherapist. *Physiother Theory Pract* 2014; 30 (3):157-64.
- Mirra V, Werner C, Santamaria F. Primary ciliary dyskinesia: an update on clinical aspects, genetics, diagnosis, and future treatment strategies. *Front Pediatr* 2017; 5:135.
- Schofield LM, Duff A, Brennan C. Airway clearance techniques for primary ciliary dyskinesia; is the cystic fibrosis literature portable? *Paediatr Respir Rev* 2018; 25:73-7.
- Postiaux G. Principales técnicas de fisioterapia en limpieza broncopulmonar en pediatría (manuales, no instrumentales). En: Postiaux G. *Fisioterapia Respiratoria en el niño*. 1a ed. Madrid: McGraw-Hill; 1999:153-7.
- Barros-Poblete M, Torres-Castro R, Rojas YV, Munita CR, Puppo H, Rodríguez-Núñez I, et al. Consenso chileno de técnicas de kinesiólogía respiratoria en pediatría. *Neumol Pediatr* 2018;13 (4):137-48.
- Polverino E, Goeminne PC, McDonnell MJ, Aliberti S, Marshall SE, Loebinger MR, et al. European Respiratory Society guidelines for the management of adult bronchiectasis. *Eur Respir J* 2017;50(3):1700629.
- Torres-Castro R, Monge G, Vera R, Puppo H, Céspedes J, Vilaró J. Estrategias terapéuticas para aumentar la eficacia de la tos en pacientes con enfermedades neuromusculares. *Rev Med Chile* 2014;142 (2):238-45.
- Lewis LK, Williams MT, Olds TS. The active cycle of breathing technique: a systematic review and meta-analysis. *Respir Med* 2012;106 (2):155-72.
- Marks JH. Airway clearance devices in cystic fibrosis. *Paediatr Respir Rev* 2007; 8(1):17-23.
- Rogers D, Doull I. Physiological principles of airway clearance techniques used in the physiotherapy management of cystic fibrosis. *Curr Paediatr* 2005;15 (3):233-8.
- Gokdemir Y, Karadag-Saygi E, Erdem E, Bayindir O, Ersu R, Karadag B, et al. Comparison of conventional pulmonary rehabilitation and high-frequency chest wall oscillation in primary ciliary dyskinesia. *Pediatr Pulmonol* 2014; 49(6):611-6.
- Strippoli MP, Frischer T, Barbato A, Snijders D, Maurer E, Lucas JS, et al. Management of primary ciliary dyskinesia in European children: recommendations and clinical practice. *Eur Respir J* 2012; 39 (6):1482-91.
- Barbato A, Frischer T, Kuehni C, Snijders D, Azevedo I, Baktai G, et al. Primary ciliary dyskinesia: a consensus statement on diagnostic and treatment approaches in children. *Eur Respir J* 2009; 34(6):1264-76.
- Torres-Castro R, Zenteno D, Rodríguez-Núñez I, Villarroel G, Alvarez C, Gatica D, et al. Guías de rehabilitación respiratoria en niños con enfermedades respiratorias crónicas: actualización 2016. *Neumol Pediatr* 2016;11(3):114-31.
- Puppo H, Torres-Castro R, Rosales-Fuentes J. Rehabilitación respiratoria en niños. *Rev Med Clin Condes* 2017; 28(1):131-42.
- Hawkins MN, Raven PB, Snell PG, Stray-Gundersen J, Levine BD. Maximal oxygen uptake as a parametric measure of cardiorespiratory capacity. *Med Sci Sports Exerc* 2007; 39(1):103-7.
- Shapiro AJ, Davis SD, Ferkol T, Dell SD, Rosenfeld M, Olivier KN, et al. Laterality defects other than situs inversus totalis in primary ciliary dyskinesia: insights into situs ambiguus and heterotaxy. *Chest* 2014;146 (5):1176-86.
- Madsen A, Green K, Buchvald F, Hanel B, Nielsen KG. Aerobic fitness in children and young adults with primary ciliary dyskinesia. *PLoS one* 2013; 8 (8):e71409.
- Simsek S, Inal-Ince D, Cakmak A, Emiralioglu N, Calik-Kutukcu E, Saglam M, et al. Reduced anaerobic and aerobic performance in children with primary ciliary dyskinesia. *Eur*

- J Pediatr 2018; 177(5):765-73.
27. Ring AM, Buchvald FF, Holgersen MG, Green K, Nielsen KG. Fitness and lung function in children with primary ciliary dyskinesia and cystic fibrosis. *Respir Med* 2018;139: 79-85.
28. Valerio G, Giallauria F, Montella S, Vaino N, Vigorito C, Mirra V, et al. Cardiopulmonary assessment in primary ciliary dyskinesia. *Eur J Clin Invest* 2012; 42(6):617-22.
29. Wilkes DL, Schneiderman JE, Nguyen T, Heale L, Moola F, Ratjen F, et al. Exercise and physical activity in children with cystic fibrosis. *Paediatr Respir Rev* 2009;10(3):105-9.
30. Torres-Castro R, Céspedes C, Vilaró J, Vera-Urbe R, Cano-Cappellacci M, Vargas D. Evaluación de la actividad física en pacientes con enfermedad pulmonar obstructiva crónica. *Rev Med Chile* 2017; 145:1588-96.