

EFFECTIVIDAD DE LA EDUCACIÓN, EN LA PREVENCIÓN DE ENFERMEDADES
RESPIRATORIAS EN NIÑOS CON FIBROSIS QUÍSTICA

Investigador Principal
NATHALIA SUAREZ SANABRIA

Co-investigadores
ANDREA MONSALVE ARISMENDY
LEDYS YURANI ZAPATA RUIZ
CINDY VANESSA RUIZ MOLINA

Grupos de investigación
Movimiento y Salud

Líneas de investigación
Modelos fisioterapéuticos de intervención clínica de promoción y protección de la
salud.

UNIVERSIDAD CES . UNIVERSIDAD UAM
FACULTAD DE FISIOTERAPIA
MEDELLÍN
JUNIO, 2012
CONTENIDO

	Pág.
RESUMEN	6
PALABRAS CLAVES	7
1. FORMULACIÓN DEL PROBLEMA	8
1.1 PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	8
1.2 JUSTIFICACIÓN DE LA PROPUESTA	10
1.3 PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN	12
2. MARCO TEÓRICO ¹³	
2.1 REFERENTE TEÓRICO	
2.2 ANTECEDENTES DE INVESTIGACIÓN	26
3. HIPÓTESIS	35
4. OBJETIVOS	36
4.1. GENERAL	
4.2. ESPECÍFICOS	
5. METODOLOGÍA	37
5.1. ENFOQUE METODOLÓGICO DE LA INVESTIGACIÓN	
5.2. TIPO DE ESTUDIO	
5.3. POBLACIÓN	38
5.3.1. POBLACIÓN DE REFERENCIA	
5.4. DISEÑO MUESTRAL	38
5.5. DESCRIPCIÓN DE LA VARIABLES	39

5.5.1. DIAGRAMA DE VARIABLES	
5.5.2. TABLA DE VARIABLES	40
5.6. TÉCNICAS DE RECOLECCIÓN DE LA INFORMACIÓN	41
5.6.1. FUENTES DE INFORMACIÓN	
5.6.1.1. Fuentes Primarias	
5.6.1.2. Fuentes Secundarias	
5.6.2. INSTRUMENTO DE RECOLECCIÓN DE LA INFORMACIÓN	42
5.6.3. PROCESO DE OBTENCIÓN DE LA INFORMACIÓN	43
5.6.3.1. Criterios de inclusión	
5.6.3.2. Criterios de exclusión	
5.6.3.3. Contactos institucionales y presentación del proyecto	
5.6.3.4. Selección, capacitación y supervisión del personal de campo	44
5.6.3.5. Proceso de obtención de la información	45
5.6.3.6. Descripción de las intervenciones	46
5.6.3.6.1. Grupo Experimental: Programa de Fisioterapia respiratoria y Ciclo educativo teórico . Práctico	
5.6.3.6.2. Grupo Control: Programa educativo a través de instructivo caseros y charla personalizada.	
5.6.3.7. Estrategias de adherencia al tratamiento	47

5.7. PRUEBA PILOTO	48
5.8. CONTROL DE SESGOS Y ERRORES	49
5.9. TÉCNICAS DE PROCESAMIENTO Y ANÁLISIS DE DATOS	50
5.9.1. CONTROL DE CALIDAD Y ALMACENAMIENTO DE LOS DATOS	
5.9.2. PLAN DE ANÁLISIS	
5.10 PLAN DE DIVULGACIÓN DE LOS RESULTADOS	51
6. CONSIDERACIONES ÉTICAS	51
7. ADMINISTRACIÓN DEL PROYECTO	53
7.1. CRONOGRAMA	
7.2. PRESUPUESTO	
7.3. FINANCIAMIENTO	
10.4. FICHA TÉCNICA	
8. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.	54
ANEXOS	

LISTA DE ANEXOS

Anexo 1. Información general inicial

Anexo 2. Seguimiento clínico

Anexo 3. Asistencia y Monitorización: Grupo experimental

Anexo 4. Asistencia: Grupo control

Anexo 5. Asentimiento informado

Anexo 6. Consentimiento informado

Anexo 7. Compromiso ético

Anexo 8. Cronograma

Anexo 9. Presupuesto

Anexo 10. Ficha técnica

RESUMEN

La Fibrosis Quística (FQ) es una enfermedad genética, autosómica recesiva, que consiste en la alteración del brazo largo del cromosoma 7, en la proteína reguladora de la conductancia transmembranal de la FQ (CFTR); cuando esta se afecta hay retención del cloruro en el espacio extracelular, atracción electrostática del sodio y del agua, generando secreciones espesas y deshidratadas, en primera instancia. Se considera una enfermedad sistémica, que compromete las glándulas exocrinas y afecta principalmente la función de los bronquios y el páncreas. Una de las principales manifestaciones que generan limitación en la realización de las actividades físicas y conlleva a un desacondicionamiento físico, es la hipersecreción y obstrucción bronquial, que por su proceso fisiopatológico genera cuadros de disnea, y aumento del trabajo muscular respiratorio.

La calidad de vida de los pacientes se deteriora permanentemente debido a sus frecuentes ingresos a urgencias por compromiso de su estado de salud, especialmente el del sistema respiratorio, haciéndolos dependientes de tratamientos médicos y terapéuticos que generan grandes gastos económicos y el uso de múltiples recursos por parte del paciente y su familia. Por tanto el eje central del tratamiento del sistema respiratorio de los pacientes con FQ es la fisioterapia respiratoria (FR) que contribuye a la permeabilización de las vías aéreas superiores e inferiores, disminuyendo la frecuencia de aparición de síntomas y complicaciones pulmonares.

Dado que se trata de una enfermedad crónica la educación a los pacientes y a sus familiares, en cuanto el manejo respiratorio domiciliario a largo plazo, son de vital importancia, ya que proporcionan herramientas para efectuar un óptimo manejo en casa, evitar complicaciones, detectar y enfrentarse a situaciones adversas de salud. Se propone entonces realizar un estudio cuyo objetivo es determinar la

efectividad de la intervención educativa en la prevención de infecciones respiratorias, en pacientes con fibrosis quística entre los 6 y 10 años.

Metodología: Se realizará un estudio experimental, Ensayo Clínico Controlado, Aleatorizado, Simple Ciego. Este estudio será realizado con 46 participantes, e incluye una muestra de 23 pacientes en el grupo experimental y 23 pacientes en el grupo control, se incluirán niños y niñas con diagnóstico médico de Fibrosis Quística, entre los 6 y 10 años de edad, que hubiesen presentado ingresos a urgencias, por infección respiratoria en los últimos 6 meses y que cuenten con un acudiente dispuesto a participar en el programa de intervención. Los participantes son pacientes vinculados con la Fundación Mariana Profibrosis Quística de Antioquia, quienes serán asignados aleatoriamente. Al grupo experimental se le aplicará un programa terapéutico en el que se realizará la aplicación de las técnicas de higiene bronquial no convencionales, para hacer la desobstrucción de la vía aérea superior e inferior. Adicionalmente los padres de los niños asistirán a un ciclo de educación, de 6 charlas teórico prácticas, acerca de temas relacionados con la enfermedad y su manejo respiratorio en casa. Al grupo control, se le aplicará un programa educativo de intervención, con entrega de 6 planes caseros básicos, acerca de los temas mencionados, acompañado de una asesoría y explicación personalizada. La intervención se llevará a cabo durante tres meses. Durante el tiempo de intervención y 3 meses posteriores a la finalización de misma, se comparará el efecto de los tratamientos según el número de consultas a urgencias, hospitalizaciones y días de hospitalización, presentados por causa respiratoria, en y entre el grupo experimental y el grupo control, pre y pos tratamiento.

PALABRAS CLAVES QUE IDENTIFICAN EL PROYECTO:

Fibrosis Quística, Modalidades de Fisioterapia, Terapia Respiratoria, Prevención terciaria, Infecciones del sistema respiratorio, Niño.

1. FORMULACIÓN DEL PROBLEMA

1.1 PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La Fibrosis Quística (FQ) tiene una prevalencia de 1 caso por cada 2.000 a 2.500 nacidos vivos y su incidencia ha ido aumentando progresivamente. Se presenta con predilección en población caucásica. Su frecuencia en Latinoamérica oscila entre 1 por cada 3.862 nacidos vivos. En Colombia no se conoce el dato exacto de los niños que nacen afectados por la enfermedad, pero gracias a la investigación realizada por la Universidad del Rosario sobre la frecuencia de parejas portadoras sanas del gen mutante del cromosoma 7, refiere que en la región centro occidental del país, incluida Antioquia se encuentra una alta incidencia de 1 caso por cada 60 personas, lo que hace preocupante la situación dado que la probabilidad que nazcan niños colombianos afectados con FQ, se hace cada vez mayor(1).

La FQ es una enfermedad Autosómica recesiva, que consiste en la alteración del brazo largo del cromosoma 7, en la proteína reguladora de la conductancia transmembranal de la FQ (CFTR); cuando esta se afecta hay retención del cloruro en el espacio extracelular, atracción electrostática del sodio y del agua generando secreciones espesas y deshidratadas, en primera instancia(2). Se considera una enfermedad sistémica, que afecta principalmente a los bronquios y el páncreas obstruyendo los canalículos excretores de las glándulas, que interfieren con su función(3).

Una de las principales manifestaciones que generan limitación en la realización de las actividades físicas y conlleva a un desacondicionamiento físico, es la hipersecreción y obstrucción bronquial(4), que por su proceso fisiopatológico genera cuadros de disnea, y aumento del trabajo muscular respiratorio(2). Dentro de las manifestaciones intestinales que limitan las actividades de la vida diaria y la participación en diferentes roles, se encuentran las diarreas constantes, grados variables de desnutrición, retardo en el crecimiento o poco aumento de peso,

desarrollo del síndrome de obstrucción intestinal (SOI), manifestado también con dolor abdominal recurrente crónico, estreñimiento y vomito(3).

La calidad de vida de estos pacientes se deteriora permanentemente debido a sus frecuentes ingresos a urgencias por compromiso de su estado de salud, especialmente el del sistema respiratorio, haciéndolos dependientes de tratamientos médicos y terapéuticos que generan grandes gastos económicos y el uso de múltiples recursos por parte del paciente y su familia, dada la atención que estos requieren.

El eje central del tratamiento del sistema respiratorio de los pacientes con FQ es la fisioterapia respiratoria (FR) que contribuye a la permeabilización de las vías aéreas superiores e inferiores, disminuyendo la frecuencia de aparición de síntomas y complicaciones pulmonares.

La FR es uno de los tratamientos fundamentales y obligados en los pacientes con FQ, supone el 80% de los diferentes tratamientos de estos enfermos en cuanto a beneficios de salud se refiere, ya que de no practicarse corre peligro la vida del paciente(5). Se debe aplicar una terapia individualizada de forma regular, mínimamente una vez al día, de manera ininterrumpida desde el diagnóstico de la enfermedad y durante toda la vida. Las técnicas de la FR en un principio deben ser enseñadas a la familia y más tarde al propio paciente. Estas medidas terapéuticas correctamente prescritas y realizadas permiten aumentar la tolerancia al ejercicio consiguiendo mayor bienestar, y repercutiendo así en la salud mental del individuo y la de su familia(5).

Se considera que los altos costos generados por la FQ se deben en gran parte a las múltiples hospitalizaciones(1), y esto se relaciona con la falta de educación y enseñanza a los padres sobre la enfermedad, su manejo, y en especial sobre la FR en casa, incluidos los beneficios que trae su aplicación constante y adecuada.

Por lo tanto la pregunta que resuelve este proyecto es ¿Cuál es la efectividad de la intervención educativa en la prevención de infecciones respiratorias, en un

periodo de 6 meses, en pacientes con FQ entre los 6 y 10 años, pertenecientes a la fundación Mariana ProFibrosis Quística de Antioquia?

1.2 JUSTIFICACIÓN

La fibrosis quística es una enfermedad limitante en cuanto a la realización y participación de actividades físicas para las personas que la padecen desde temprana edad, comprometiendo su calidad de vida y la de sus familiares o cuidadores; es una enfermedad que genera constantes ingresos a urgencias por la presencia de complicaciones gastrointestinales y respiratorias principalmente, involucrando grandes gastos económicos, desgaste físico y mental(6). El tratamiento de esta enfermedad consiste principalmente en el manejo medico, con la aplicación constante de medicamentos para evitar la progresión de las posibles complicaciones sistémicas de la enfermedad, y el fisioterapéutico que contribuye al mantenimiento y optimización de la función pulmonar, específicamente(7).

Desde mucho tiempo atrás se han descrito los grandes beneficios que genera la fisioterapia respiratoria en estos pacientes, pero surgen grandes limitaciones para que este eficaz tratamiento sea aplicado adecuadamente y con un buen seguimiento, entre estos se encuentra el déficit de recursos económicos de los acudientes, que impide asistir a centros de atención con regular frecuencia, las condiciones del sistema general de seguridad social en salud, de Colombia que ofrece mínimas oportunidades al paciente con enfermedad crónica, lo que dificulta aún más el acceso a estos tratamientos de manera permanente y adecuada(8).

En otros casos, el poco compromiso de los padres con la salud de sus hijos y el precario nivel de educación influyen de manera negativa en la correcta aplicación de los tratamientos, lo que provoca que los pacientes no sean tratados adecuadamente y se generen mayores gastos económicos para los usuarios y para el sistema de salud, por los múltiples ingresos a urgencias por recaídas o complicaciones.

La fisioterapia respiratoria se aplica de forma no invasiva cuyo objetivo es el aclaramiento de las vías aéreas superiores e inferiores evitando la aparición de infecciones y agravamiento de la capacidad ventilatoria y respiratoria. La idea de realizar una guía de educación para los padres de estos pacientes se da con el fin de facilitar el aprendizaje de las diversas técnicas de tratamiento, demostrar la facilidad con la que se pueden aplicar en casa y así generar mayor conocimiento de la importancia sobre su uso, determinar los beneficios económicos, ya que minimiza los gastos dentro del hogar, permitiendo que los familiares inviertan más tiempo en diferentes actividades y tengan más sensaciones de bienestar al percibir mejoría de la calidad de vida de su ser querido (6).

El plan de manejo en casa será construido con una visión que permita flexibilidad y adaptabilidad en el momento de su aplicación, considerando el contexto de la población a la que se va aplicar en cuanto a edad, nivel de educación de los padres o cuidadores, tiempo de progresión de la enfermedad y disponibilidad de los recursos del paciente, logrando minimizar la deserción de los padres.

Para la comunidad científica y universitaria, al igual que para la fisioterapia, en general, como disciplina y como saber académico, investigar acerca de la población de niños y niñas afectados por la Fibrosis Quística, se convierte en algo de gran trascendencia. La existencia de pocos estudios en torno a esta población dado el pequeño tamaño de sus muestras, pero cuyos indicadores epidemiológicos muestran tendencia al incremento, hace que esto tome inmediata relevancia. Teniendo en cuenta que la vida promedio de estos pacientes es de 40 años y que la aparición de los síntomas se evidencian desde temprana edad, a través de complicaciones respiratorias recurrentes, es necesario tener datos provenientes de investigaciones realizadas a nivel nacional, que permitan identificar la relevancia de la atención fisioterapéutica desde los primeros años, así como la necesaria vinculación de padres y cuidadores en el establecimiento de pautas de cuidado en casa a través de la educación.

La fundación se verá beneficiada dado que el estudio permite instaurar la aplicación estandarizada de un programa educativo. Se obtendrán resultados

veraces y comparables estableciendo la efectividad de un protocolo específico de intervención para los pacientes, el cual podrá aplicarse a futuro, dados los resultados que se obtengan. Finalmente la institución participara en el área de la investigación, contribuyendo a la generación de nuevo conocimiento científico.

A los realizadores del proyecto, les permitirá articular el conocimiento adquirido con la práctica y generar nuevos campos de aprendizaje con esta población, que muestra incremento en su incidencia y que se encuentra dentro de las enfermedades crónicas no trasmisibles que genera gran morbimortalidad en la población colombiana anualmente(9).

1.3 PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Cuál es la efectividad de la intervención educativa en la prevención de infecciones respiratorias, en pacientes con FQ entre los 6 y 10 años, pertenecientes a la fundación Mariana ProFibrosis Quística de Antioquia?

2. MARCO TEÓRICO

2.1 REFERENTE TEÓRICO

La Fibrosis Quística (FQ) es una enfermedad genética en donde ambos padres son portadores sanos de la enfermedad y tienen un riesgo del 25% de heredarla a sus hijos. Es la enfermedad hereditaria más frecuente en la raza caucásica especialmente en personas de descendencia europea, con consecuencias en la expectativa de vida(10). Aproximadamente, 1 de cada 25 personas con descendientes europeos y 1 de cada 22 personas de descendencia judía es portadora de una mutación en el gen CFTR(11). Se caracteriza por la disfunción de las glándulas exocrinas tales como las sudoríparas, bronquiales, intestinales, las del páncreas exocrino y las hepáticas. El resultado de dicho compromiso es la alteración química y física de las secreciones, produciendo espesamiento y precipitación de las mismas principalmente en los bronquios y páncreas exocrino, lo cual conlleva a la obstrucción de los canalículos excretores de las glándulas e interfiere con su función(12).

La FQ fue descrita en 1938 por la patóloga Dorothy Anderson quien atribuía esta enfermedad a una deficiencia de vitamina A y fue la primera persona en utilizar el término "FQ del páncreas", la expectativa de vida para esa década era de 2 años en promedio. En 1945 Faber fue el primero en afirmar que esta enfermedad era generalizada y afectaba a las glándulas secretoras de moco, y sugirió la denominación de "Mucoviscidosis". En 1953, en la ciudad de New York, gracias a las investigaciones realizadas por Di Sant Agnese se concluyó que la mayoría de los pacientes sufrían de deshidratación por la eliminación anormal de cloro en el sudor, razón por la que se le dio el término de la enfermedad del "sweat salty", ya que presentaban en la piel un sudor rico en sales. Para esa época la esperanza de vida era de 4 años en promedio(4).

Desde las primeras publicaciones sobre personas afectadas de FQ en 1938, en cuyo momento menos del 50% de los pacientes superaban el año de vida, la supervivencia fue mejorando claramente, siendo la mediana de la supervivencia

de 4 años hacia los años 60, alcanzando los 28,3 años en varones y 31,8 en mujeres en 1996. Después del año 2000 se incrementó el programa de trasplante pulmonar en más de 12 países y la esperanza promedio de vida del paciente fue mayor(4). Según datos recientes de la Fundación Americana de Fibrosis Quística (CFF), en el 2003 la expectativa de vida llegó a ser hasta los 35 años. Estos datos sugieren que la FQ es probablemente, la enfermedad crónica en la que la supervivencia se ha incrementado más llamativamente en los últimos 25 años(13).

El número de casos de FQ en cada país varía según el origen étnico de las poblaciones. En algunas zonas de Gran Bretaña se encuentra 1 caso por cada 367 recién nacidos afectados, en Norte América se reporta 1 caso por cada 3.000 nacidos vivos y el norte de Europa 1 caso por cada 90.000 nacidos vivos(13).

Aproximaciones derivadas de estudios en hispanos residentes en Estados Unidos sugieren 1 caso por cada 9000 ó cada 4.966 nacidos vivos, lo que refleja una incidencia menor que la de los países Anglosajones y de Europa del Norte. De acuerdo a estas tasas, y con las aproximaciones estadísticas poblacionales y de natalidad del Departamento Administrativo Nacional de Estadísticas (DANE) para el año 2003 se estimó un total de 3.145 pacientes con FQ en Colombia, con una incidencia de 78 casos por año(7).

Otro estudio reporta que en los Estados Unidos, aproximadamente, 30.000 personas sufren de esta enfermedad, en Canadá hay, aproximadamente, 3.400 individuos con dicho diagnóstico. La distribución geográfica de las mutaciones del gen CFTR varía a nivel mundial(14). Estas variaciones probablemente se deben a efectos fundadores, ya que los grupos poblacionales migraron y se establecieron en diferentes áreas(15).

Algo similar sucedió en Antioquia en donde, después del período de la Colonia, la región permaneció en relativo aislamiento genético, y así se considera actualmente, según múltiples estudios que lo confirman(16). De esta forma, se encuentra que la fibrosis quística no es una enfermedad rara en esta región, como se creía anteriormente, muy probablemente debido a que los eventos

endogámicos han hecho que mutaciones con herencia europea se expresen en individuos que poseen dos copias de las mismas(17).

En el estudio de isonimia en una muestra de padres de pacientes antioqueños con fibrosis quística se analiza una muestra de 35 matrimonios de padres con hijos quienes sufren la enfermedad y que poseen ancestro paisa+ autodocumentado, con el fin de predecir la variabilidad en el número esperado de mutaciones en el gen CFTR para la población de Antioquia(15).

Los matrimonios analizados provienen de siete de las nueve subregiones de Antioquia. Entre éstas es sobresaliente el gran porcentaje de matrimonios procedentes del oriente antioqueño (46%), una subregión de Antioquia que corresponde a uno de los núcleos fundadores y que cuenta con una gran área rural(15).

La edad de diagnóstico en Colombia comparada con la reportada por la fundación americana de FQ, (CCF) en el año 2003, es en promedio de 3.68 años, en comparación con 6 meses de edad a los cuales se diagnostica la enfermedad en los Estado Unidos. Lo anterior muestra una importante demora en la realización del diagnóstico, pudiéndose suponer que este retraso genera un impacto negativo considerable en el pronóstico de la enfermedad en el medio. El tamizaje neonatal, la educación de los profesionales de la salud y de la comunidad, sobre los signos y síntomas de la enfermedad, y el acceso oportuno a los métodos diagnósticos son las acciones que en otros países han contribuido a la realización de un diagnóstico más temprano(7).

Las cifras de la FQ no son muy altas en comparación a otras alteraciones cromosómicas y a otras enfermedades que tienen mayor prevalencia en la población colombiana, pero cada paciente que nace con esta alteración le implica al sistema de salud gastos económicos y consumo de recursos de toda índole a corto y largo plazo, lo que se traslada de igual manera al propio individuo y a su familia(10).

Según el estudio titulado Fibrosis Quística en Colombia, que tuvo como objetivo observar el comportamiento de la enfermedad en el país, buscó aportar herramientas al sistema de salud para permitir el mejoramiento de la calidad y expectativa de vida de los pacientes que la padecen, incluyeron población proveniente de diferentes lugares de Colombia como Bogotá, Medellín, Pereira, Cartagena, Manizales y Cali. Dicha investigación arrojó información acerca de las principales manifestaciones clínicas, las cuales en su mayoría fueron la combinación de síntomas gastrointestinales y/o nutricionales y respiratorios, estos últimos en un 80.5% de la población incluida. De igual manera identifican una incidencia de complicaciones, asociadas a la FQ, del 70.3%, las cuales incluyeron principalmente sinusitis, hipertensión pulmonar, compromiso hepatobiliar e hipoxemia(10).

Al hacer la revisión fisiopatológica de la enfermedad, se tiene que la FQ es una enfermedad autosómica recesiva, donde ocurre una mutación del gen de brazo largo del cromosoma 7, en la proteína reguladora de la conductancia transmembranosa de la fibrosis quística (CFTR), que actúa como canal iónico, conectando el citoplasma con el fluido extracelular. El epitelio de las vías respiratorias en la FQ muestra tanto tasas elevadas de transporte de Na⁺ como disminución de la secreción de Cl⁻. El defecto en la permeabilidad de Cl⁻ refleja, al menos en parte, la ausencia de la cinasa dependiente de AMP cíclico y del transporte de Cl⁻ regulado por la proteincinasa C, que está mediado por las funciones de canal de Cl⁻ de CFTR; controla así también, el paso de calcio desde y hacia el medio interno; los estudios bioquímicos indican que la mutación da lugar a un procesamiento inadecuado y a la degradación intracelular de la proteína CFTR. Por tanto, la ausencia de proteína en los lugares celulares adecuados a menudo contribuye a la fisiopatología de la FQ(18).

Con la afectación del gen, hay retención de cloruro en el espacio extracelular, lo que genera una atracción electrostática con el sodio y el agua a nivel extracelular, por lo tanto se produce retención de sodio y reabsorción de agua, dando lugar a

la formación de mucosas espesas y deshidratadas, lo que genera lesiones sistémicas a nivel de sistema digestivo, páncreas y a nivel pulmonar(6,18).

El compromiso pulmonar se relaciona directamente con las características de viscoelasticidad de las secreciones, pues al tener el moco gran viscosidad, los mecanismos de limpieza de la vía aérea, como el escalador mucociliar, las aceleraciones de flujo y la tos, son insuficientes para eliminar normalmente las mucosidades de la vía aérea(18), generando colonización persistente de bacterias tales como el staphylococcus aureus, la pseudomona aeruginosa, entre otros, que provocan infecciones persistentes. De igual forma se desencadena la respuesta inflamatoria de las vías respiratorias, por lo que se acumulan citoquinas, interleucina 8, neutrófilos, radicales oxidantes y proteasas resultantes de las respuestas inmunes; se produce también hiperplasia de las células caliciformes ya que son secretoras de moco, e hiperplasia de las glándulas submucosas compensando la deshidratación; estos eventos fisiopatológicos sucesivos pueden llevar a destrucción de la vía aérea, por ende a la formación de bronquiectasias, donde posteriormente se formará tejido cicatrizal y se perderá el tejido pulmonar sano(6,19).

Cuando ocurre una obstrucción de la vía aérea por retención de moco, disminuyen los flujos espiratorios generándose un atrapamiento de aire y aumentando la capacidad funcional residual junto con el volumen residual, esto conlleva a una hiperinsuflación dinámica que causa compresión, aumento de la resistencia vascular pulmonar y desencadena una hipertensión pulmonar que se traduce en hipertrofia del ventrículo derecho, aumento del volumen telediastólico por incremento del gasto cardiaco, desencadenando una falla cardiaca derecha(6,18).

Estos cambios a nivel pulmonar aumentan la frecuencia respiratoria y el trabajo muscular, generan estado de hipercapnia, que acompañado por el estado hipersecretor promueven el crecimiento bacteriano, predisponiendo al paciente a infecciones crónicas(6,18).

En más del 25% de los pacientes con fibrosis quística pueden existir pólipos nasales recurrentes, por lo tanto, los niños que presentan este cuadro deben ser estudiados para buscar anomalías del cloro en el sudor(12).

Las anomalías pancreáticas existen aproximadamente en el 85 al 90% de los pacientes con fibrosis quística. En los casos más leves, pueden presentarse sólo acumulaciones de moco en los conductos pequeños con alguna dilatación de las glándulas exocrinas. En los casos más avanzados que suelen verse en los niños mayores o adolescentes, los conductos están completamente obstruidos lo que causa atrofia de las glándulas exocrinas y fibrosis progresiva. Puede haber atrofia total de la porción exocrina del páncreas quedando sólo los islotes dentro de un estroma fibrograso. La pérdida total de la secreción pancreática exocrina altera la absorción de grasa y por lo tanto, la avitaminosis puede contribuir a la metaplasia escamosa del epitelio de cobertura de los conductos en el páncreas, que ya están lesionados por las secreciones mucosas espesas. También pueden encontrarse espesos tapones viscosos de moco en el intestino delgado de los niños, lo que se conoce como íleo meconial(12).

En cuanto a la presentación clínica, la FQ es una enfermedad compleja, hereditaria, no contagiosa, que no afecta la capacidad mental, los pacientes tienen continuos problemas respiratorios y digestivos que se manifiestan por su aspecto delgado, talla baja, tos frecuente y abdomen ligeramente prominente. El moco pulmonar es viscoso y adherente, obstruye las vías respiratorias y si no es removido puede producir infecciones pulmonares frecuentes y daño pulmonar irreversible(6).

En las vías respiratorias bajas se observa un aumento de los niveles de neutrófilos y de mediadores proinflamatorios, por ejemplo la interleucina 8. Las alteraciones de la función ciliar y el aumento de la viscosidad de las secreciones causan estasis, con obstrucción de las vías respiratorias distales(20). En los estudios con Tomografía computarizada del tórax muestra, que a menudo, existen alteraciones

estructurales torácicas a pesar de una función pulmonar normal(21). En los pacientes con FQ se instala un ciclo de infección e inflamación que se caracteriza por episodios de exacerbación aguda(20).

Mientras tanto, en las vías respiratorias altas se presenta una disminución moderada de la actividad de la conductancia transmembranal de la FQ (CFTR) lo que puede provocar trastornos de los senos paranasales haciendo a los niños más propensos al desarrollo de sinusitis crónicas y recurrentes. También se pueden observar polipos nasales, que obstruyen la cavidad nasal y predisponer a enfermedades de la vía aérea alta(20).

El paciente con FQ también presenta insuficiencia pancreática manifestada con malnutrición debido a la mala absorción de los alimentos consumidos. En la exploración física es común la presencia de distensión abdominal, las deposiciones son abundantes y fétidas por el incremento de proteínas, son aceitosas y pálidas por la esteatorrea. En ocasiones se pueden apreciar edemas secundarios a hipoproteïnemia, debido a una ingesta escasa y a las pérdidas aumentadas. Puede ocurrir el prolapso de la mucosa rectal, con más frecuencia en los 2 primeros años de vida(22).

En los pacientes con malnutrición grave con esteatorrea importante, pueden estar presentes signos clínicos de déficit de vitaminas liposolubles como la A, D, E y/o K. Se puede presentar signos de hipovitaminosis D, o diátesis hemorrágica, manifestada por hematomas y sangrado fácil, secundarios al déficit de vitamina K, esto puede ocurrir después de tratamientos prolongados con antibióticos orales que alteran la flora intestinal(22).

La Organización Mundial de la Salud en 1995 publicó ciertos signos y síntomas clasificados según la edad de prevalencia, actualmente son utilizados como criterios para el diagnóstico de la FQ, donde se menciona que los recién nacidos y lactantes menores, presentan el íleo meconial, ictericia neonatal prolongada o colestasica, síndrome de edema, anemia, desnutrición, esteatorrea, síndrome de malabsorción, incremento ponderal inadecuado y vomito recurrente(4).

En los lactantes, la FQ se manifiesta por presencia de tos, sibilancias recurrentes o crónicas sin mejoría al tratamiento, neumonía recurrente o crónica, retardo del crecimiento, diarrea crónica, prolapso rectal, sabor salado de la piel, hiponatremia e hipocloremia crónicas(4).

En los niños preescolares se presenta la tos crónica con expectoración purulenta o sin ella, sibilancias crónicas recurrentes inexplicables, sin respuesta al tratamiento, incremento deficiente del peso y la talla, dolor abdominal recurrente, prolapso rectal, invaginación intestinal, diarrea crónica, hipocratismo digital, hipocloremia e hiponatremia crónicas, hepatomegalia o enfermedad hepática inexplicable y pólipos nasales(4).

En los niños de edad escolar, se presenta con síntomas respiratorios crónicos inexplicados, pseudomonas aeruginosa en secreción bronquial, sinusitis crónica, poliposis nasal, bronquiectasias, diarreas crónicas, síndrome de obstrucción intestinal distal, pancreatitis, prolapso rectal y hepatomegalia(4).

Finalmente, en los adolescentes y adultos se da la enfermedad pulmonar supurativa crónica, hipocratismo digital, dolor abdominal recurrente, pancreatitis, síndrome de obstrucción intestinal distal, cirrosis hepática e hipertensión portal, retardo del crecimiento, esterilidad masculina con azoospermia y disminución de la fertilidad en mujeres(4).

Aunque la FQ generalmente causa signos y síntomas característicos durante la infancia, los retrasos en el diagnóstico son comunes y muy perjudiciales. Cuando se diagnostica por los métodos tradicionales, se hace basándose en el cuadro clínico y en el test del sudor, adicionalmente acompaña de malnutrición severa y complicaciones pulmonares(23).

El diagnóstico de FQ se establece por Características clínicas y analíticas típicas, y se confirma con la test del sudor(23).La prueba diagnóstica consiste en realizar un análisis del sudor. Se estimula la sudoración localmente mediante un fármaco. Un electrodo provoca una débil descarga eléctrica, después de varios minutos, se recoge la muestra y se analiza. Un nivel constantemente alto de sal, es indicativo

de Fibrosis Quística. La prueba confirma la existencia de la enfermedad, pero no su grado de severidad ni su pronóstico. Esta prueba no siempre puede ser útil en recién nacidos, ya que no producen suficiente sudor para realizarla. Se debe realizar en dos ocasiones(23).

En cuando a hallazgos de imágenes, los pacientes con enfermedad leve, o en fase muy inicial, las alteraciones pueden ser muy sutiles. Por otra parte, los pacientes con FQ pueden tener exacerbaciones de sus síntomas sin que se identifiquen cambios. En la radiografía puede existir hiperinsuflación pulmonar, siendo un hallazgo temprano que inicialmente puede ser reversible, pero progresa hasta ser permanente. Se pueden evidenciar alteraciones en la vía aérea, dándose acentuaciones de las densidades lineales secundarias a engrosamientos de la pared bronquial, bronquiectasias centrales más severas en los lóbulos superiores, especialmente en el derecho, impactaciones mucoides, atelectasias lobulares, especialmente en el lóbulo superior derecho y con frecuencia se presentan neumonías recurrentes, abscesos pulmonares, bulas subpleurales, con neumotórax espontaneo y aumento del tamaño de los hilios pulmonares(24).

Otro método para el diagnóstico es la Tomografía Computarizada (TC) que es capaz de demostrar anomalías morfológicas en pacientes con FQ en la fase inicial asintomática, con función pulmonar y radiografía normal. Los hallazgos en las imágenes, por lo general son bronquiectasias, dándose afectación en todos los casos en los bronquios centrales y de los lóbulos superiores, engrosamiento de la pared bronquial. En pacientes con FQ leve el engrosamiento en el segmento proximal del bronquio lobular superior derecho es la anomalía visible más temprana, también el taponamiento mucoso, atrapamiento aéreo en espiración, aumento del volumen pulmonar, dilatación de arterias pulmonares y signos de sobrecarga cardíaca derecha, entre otras alteraciones(24).

La evaluación habitual de la FQ emplea sistemas de puntuación basados en hallazgos clínicos y radiológicos que sirven para la monitorización del estado de la enfermedad y de su progresión, además de valorar la respuesta al tratamiento(24).

A partir del momento en que se establece el diagnóstico de FQ, los niños deben ser atendidos en un centro especializado, para realizarles una evaluación más completa por parte de un equipo multidisciplinario, con el fin de ofrecer consejos y apoyo a los familiares de los pacientes, aportar información acerca de la enfermedad y comenzar la fisioterapia torácica y el tratamiento nutricional(25).

Los síntomas respiratorios fundamentales son la hipersecreción bronquial, la tos, fiebres altas, la disnea, y cuando la enfermedad está muy evolucionada, puede aparecer mala tolerancia al esfuerzo, sumándose como complicación las infecciones respiratorias a repetición. El tratamiento se basa sobre todo en la fisioterapia respiratoria, y más concretamente, en el drenaje de las secreciones, la educación y el cuidado nutricional. Cuando la enfermedad es severa es necesario incluir a los pacientes en programas de rehabilitación pulmonar que incluyan entrenamiento muscular(20).

El aspecto fundamental de la terapéutica pulmonar en niños y adultos con FQ es la fisioterapia respiratoria (FR). En estos pacientes está indicada una sesión diaria de FR para contribuir a la movilización y la expectoración de las secreciones espesas alojadas en las vías aéreas(20). Sin embargo Macias y colaboradores, recomiendan entre las medidas básicas, realizar fisioterapia 2 o 3 veces al día(4,20). Existen numerosas modalidades de higiene bronquial como drenaje postural con percusión manual y/o vibración(4,20). El drenaje autógeno o el uso de un dispositivo neumático que induce la distensión y la vibración del tórax con distintas frecuencias (4).

También se dispone de varios dispositivos manuales de presión positiva espiratoria como por ejemplo el Flutter , la Acapella y el Cornet(4,20), que buscan inducir el desprendimiento del moco acumulado en las vías respiratorias y generar una presión retrograda que mantenga las vías aéreas dilatadas para poder expulsar las secreciones y permitir el vaciamiento pulmonar(20). Otras opciones como medidas básicas generales propuestas son el drenaje autógeno, el ciclo activado de la respiración y el chaleco(4). Cada una de estas modalidades se asocia con alguna ventaja específica, pero ninguna superior a otra.

Diversos estudios han demostrado que las técnicas de drenaje convencional son igualmente eficaces que las que utilizan dispositivos especiales para alcanzar una mejoría en la función pulmonar, una reducción de las agudizaciones infecciosas y una disminución en el malestar torácico, evaluado con la escala análoga visual. La ventaja del uso de dispositivos es que proporcionan autonomía al paciente con relación a las técnicas clásicas de fisioterapia, que precisan la ayuda de otra persona, sea un fisioterapeuta o un familiar(20).

Pocos estudios han analizado los beneficios del entrenamiento muscular en la FQ o en la bronquiectasia. En un estudio aleatorizado controlado en donde se incluyeron 72 pacientes con FQ, se demostró que un programa domiciliario de ejercicio aeróbico conseguía un enlentecimiento de la caída del volumen espiratorio forzado en un segundo (VEF1) y un incremento de la sensación de bienestar en los pacientes del grupo de intervención(20).

Antes de comenzar las maniobras de FT, a menudo se administran fármacos broncodilatadores para inducir una dilatación máxima de las vías respiratorias y facilitar la expulsión de las secreciones(20). La terapia inhalatoria es la vía de elección para la administración de fármacos cuyo órgano diana es el pulmón, pues evita los efectos adversos asociados a su uso sistémico. La FQ es la enfermedad en que se ha centrado la mayor utilización de antibióticos inhalados, aportando información que se ha extrapolado a otras patologías como las bronquiectasias y la neumonía asociada a ventilación mecánica(3).

La inhaloterapia es recomendada 2 o 3 veces al día con solución isotónica al 0.9% con broncodilatadores, mucolíticos y vasoconstrictores, solo en enfermedad sinusal, y antibióticos nebulizados, como la tobramicina libre de preservativos o colomicina como alternativa(4). Los fármacos betaadrenérgicos de acción prolongada pueden ser beneficiosos en estos pacientes. Se debe recomendar la actividad física como parte integral del régimen de tratamiento(4,20).

Existen varias opciones de tratamiento o manejo médico como el tratamiento de erradicación, refiriéndose al tratamiento temprano indicado para erradicar el

staphylococcus aureus, cuya incidencia de infección varia del 20 al 40%, el haemophilus influenzae y las pseudomonas aeruginosas, que tiene una prevalencia de infección que se incrementa con la edad así, menores de 24 meses del 20 al 30% , de 2 a 10 años, tiene una prevalencia entre el 30 al 40%, en adolescentes del 60% y en adultos del 80%. Esta intervención se aplica una vez se ha aislado el agente infeccioso, es decir, después del primer cultivo positivo(4).

En cuanto al tratamiento de las exacerbaciones, o sea, los cambios que se producen en los síntomas basales del paciente, como el incremento de la tos, la producción de esputo o cambios en la apariencia del mismo, fiebre, pérdida de peso mayor del 5% asociado a anorexia o disminución del ingesta calórica, polipnea o incremento del trabajo respiratorio, postración, nuevos hallazgos en tórax, disminución de la tolerancia al ejercicio, disminución del VEF1 y de la saturación de oxígeno (SaO2) del 10% o más con respecto a los valores basales, y/o nuevos hallazgos en la radiografía de tórax, debe incluir aumento del aclaramiento de la vía aérea, junto con los antibióticos orales o inhalados. La decisión del tratamiento antimicrobiano dependerá del germen aislado y de los resultados del antibiograma(4).

Como se ha mencionado la FQ es una enfermedad crónica compleja, que requiere manejo a corto y largo plazo por un amplio grupo de profesionales, dependiendo del compromiso orgánico y de las complicaciones que presente. Dado que es una enfermedad que permanece durante toda la vida es de vital importancia incluir en el tratamiento, como parte integral de este, la educación al paciente y a la familia, en cuanto al conocimiento pleno de la FQ y todo lo que a ella compete, con el fin de proveer mejor calidad de vida relacionada con la salud.

El componente educativo dentro de la sociedad es un factor muy importante para el desarrollo de la misma. Partiendo de este elemento se establecen actitudes y aptitudes dentro del entorno en que un individuo se desenvuelve, basado en la adquisición de conocimientos que pone en práctica a lo largo de la vida(26,27).

La educación para la salud, se convierte en un proceso permanente donde se interioriza información que permite asumir posiciones frente a una realidad, aceptando diferentes situaciones, como la enfermedad o condiciones adversas de salud a las cuales se enfrenta el individuo, con el objeto de promover cambios significativos(26).

La Primera Conferencia Internacional sobre promoción de la salud reunida en 1986, emitió la Carta de Ottawa, dirigida a la consecución del siguiente objetivo: "salud para todos en el año 2000"; en ella se planteó que "la salud se percibe, no como el objetivo, sino como la fuente de riqueza que se crea y se vive en el marco de la vida cotidiana: en el trabajo, el colegio, el hogar, el patio de recreo y la calle. La salud es el resultado de los cuidados que uno se dispensa a sí mismo y a los demás, de la capacidad de tomar decisiones y controlar la vida propia y de asegurar que la sociedad en la que uno vive ofrezca a todos sus miembros la posibilidad de gozar de un buen estado de salud"(28).

En relación con lo anterior, la educación en salud debe informar y ayudar a la población a mantener prácticas y estilos de vida saludables, que puedan generar cambios y facilitar el cumplimiento de objetivos propuestos en cuanto a mejorar aspectos de salud y o superar condiciones de enfermedad(27,29). Planteado esto se establece la importancia de integrar el componente educativo, en la promoción de la salud y prevención de la enfermedad, en el abordaje de los niños con FQ, dado el comportamiento fisiopatológico de esta entidad sistémica, que acompaña durante todo el periodo de vida, a quien la padece(30).

La educación del paciente con FQ y de su familia pretende generar impacto y producir cambios en los comportamientos de los padres, especialmente en los primeros años de vida, al asumir su rol de cuidadores, mitigando así los efectos que genera esta enfermedad y sus complicaciones, altamente limitantes y crónicas. Posteriormente, llegada la adolescencia y la adultez del individuo, será él quien se encargue de su cuidado y manejo(26,27,31).

Los padres de los niños con fibrosis quística están sometidos a situaciones estresantes ligadas a las recaídas de sus hijos por enfermedades respiratorias, por lo que la información educativa que se suministra a estos padres, les ayudará a tener una herramienta importante, en cuanto a conocimiento se refiere, acerca de las medidas que pueden tomar para tratar de disminuir los ingresos a centros de atención médica por enfermedades respiratorias, entre otras, y manejar adecuadamente a sus hijos en casa(27,32). En este aspecto el fisioterapeuta tiene un gran papel, ya que es él quien posee el conocimiento y los elementos conceptuales y prácticos para instruir a los encargados del cuidado de los menores, dando a conocer las características y comportamiento de la enfermedad, junto con las diferentes estrategias de cuidado en el hogar, con su respectiva técnica de aplicación, ventajas y desventajas e identificación de signos de alarma, en cuanto al comportamiento respiratorio de la FQ, se refiere(33).

2.2. ANTECEDENTES DE INVESTIGACIÓN

En el artículo titulado "Fisioterapia para niños con Fibrosis Quística", del año 2000, se hace una revisión de la enfermedad, de la importancia de la evaluación permanente y del tratamiento, planteando aspectos indispensables dentro del mismo, como la utilización de fármacos, la aplicación de maniobras manuales, el uso de dispositivos respiratorios, la adecuada nutrición y la educación al paciente y su familia como complemento. Se destaca allí el papel del fisioterapeuta, dado que se plantea que es dicho profesional el que permite dinamizar y flexibilizar la intervención terapéutica, aminorando la carga que el tratamiento implica para el enfermo, su núcleo familiar y social(34).

La fisioterapia ha sido reconocida como uno de los tratamientos más importantes para el mantenimiento de la función pulmonar en el paciente con FQ, en cuanto al manejo de la permeabilidad y la obstrucción de las vías respiratorias, así lo plantean Farbotko, K; Wilson, C y Cols, en su artículo "El cambio en el tratamiento fisioterapéutico, de los niños con fibrosis quística, en un gran hospital urbano",

publicado en el año 2005. Se realizó una auditoría retrospectiva, entre los años de 1998 y el 2000, para examinar el tratamiento fisioterapéutico de los niños hospitalizados con FQ, en el Hospital Infantil de Royal Brisbane. El objetivo del estudio fue detectar y estudiar los posibles cambios en el manejo del paciente en el período de tiempo establecido, e investigar cuáles de estos cambios reflejan una modificación en la teoría del actual manejo de la FQ(35).

Participaron en el estudio 249 niños con la enfermedad, mayores de 2 años, que presentaban manifestaciones pulmonares y que cumplían con los criterios impuestos. Se aplicaron 6 modalidades de tratamiento, los cuales fueron reevaluados en dos ocasiones. Se revelaron algunos cambios en el tiempo en cuanto a la teoría de manejo, con respecto a las estrategias utilizadas; por ejemplo el paso de la utilización de técnicas convencionales de fisioterapia de tórax, como el drenaje postural, al drenaje autógeno y posteriormente a la utilización de dispositivos de presión positiva espiratoria, hacia el año 2000. No se evidenciaron cambios significativos en el uso de flutter y ejercicio. Tampoco se presentaron diferencias demográficas significativas o factores concomitantes que pudieran influir en el manejo del paciente(35).

En el mismo año 2005, los autores Main E, Prasad A y Schans C, publicaron una revisión sistemática, titulada "Fisioterapia de tórax convencional en comparación con otras técnicas de limpieza de las vías respiratorias para la fibrosis quística", donde refieren que la fisioterapia de tórax ha sido parte integral de la gestión clínica para facilitar la eliminación de las secreciones de las vías respiratorias, pero que estas técnicas de fisioterapia de tórax convencional (TFTC) dependen de asistencia durante los tratamientos, mientras que técnicas de limpieza de las vías respiratorias más contemporáneas son enseñadas y autoadministradas por el paciente, facilitando la flexibilidad e independencia del mismo(36).

El objetivo de los autores era comparar las TFTC con otras técnicas de limpieza de las vías respiratorias, en cuanto a sus efectos sobre la función respiratoria, la preferencia individual, la adherencia, la calidad de vida y otros resultados. Realizaron la búsqueda de ensayos clínicos en bases de datos electrónicas, en el

CINAHL desde el año de 1982 hasta el 2002 y en AMED desde 1985 hasta 2002, incluyendo la fecha de búsqueda más reciente correspondiente a enero de 2004, también realizaron búsquedas manuales en revistas pertinentes y libros de resúmenes de congresos(36).

Los autores encontraron 70 publicaciones, donde solo circunscribieron 29 de ellas, que hacían referencia a 15 conjuntos de datos con 481 participantes. Se incluyeron estudios realizados durante las exacerbaciones agudas donde, demostraron relativamente grandes ganancias en la función respiratoria, independientemente de la técnica de limpieza de las vías respiratorias, utilizada. Los estudios a largo plazo demostraron pequeñas mejoras o menos deterioro con el tiempo. Diez estudios informaron preferencias individuales con respecto a la técnica, mostrando predilección por las técnicas autoadministradas (36).

Los autores concluyen que esta revisión no demostró ninguna ventaja de las TFTC, sobre otras técnicas de limpieza de las vías respiratorias en términos de función respiratoria. Hubo una tendencia por los participantes para preferir las técnicas de remoción de secreciones de las vías respiratorias, autoadministradas. Sin embargo se describen las limitantes existentes en esta revisión, como la escasez de ensayos bien diseñados, adecuadamente documentados y realizados a largo plazo (36).

En el año 2006, se publicó un estudio que pretendía determinar el efecto de un método de reeducación de los músculos torácicos y abdominales, en la fuerza muscular respiratoria de los pacientes con FQ, fue realizado en la Clínica de Fibrosis Quística, en la Universidad Católica de Brasilia(37).

La muestra del estudio fue de 29 pacientes con dicha enfermedad, quienes fueron caracterizados según los datos antropométricos, genéticos y el análisis de agentes bacterianos. Las mediciones se realizaron antes y después del tratamiento fisioterapéutico, el cual se aplicó dos veces a la semana durante 4 meses. Los resultados muestran aumento de la presión inspiratoria y espiratoria máxima en todos los pacientes. También se establece una correlación positiva entre la edad y

la presión espiratoria máxima para la mayoría de participantes; con respecto a la presión inspiratoria y la edad solo se presenta correlación positiva en el grupo de individuos con enfermedad pulmonar obstructiva leve. En conclusión se plantea que la reeducación de la musculatura toracoabdominal, mejora la fuerza de los músculos respiratorios, reafirmando la importancia de la terapia física en el tratamiento de los pacientes con FQ(37).

Por otra parte el autor Elbasan y Cols. En su artículo de revista %Efectos de la fisioterapia respiratoria y del entrenamiento aeróbico, sobre la aptitud física en los jóvenes y niños con fibrosis quística+, publicado en la revista italiana de pediatría en el año 2012, plantearon como objetivo, evaluar los efectos de la fisioterapia respiratoria y del ejercicio aeróbico en la aptitud física en los niños pequeños con FQ. Incluyeron una muestra de 16 pacientes, entre 5 y 13 años, quienes fueron evaluados al principio y al final de 6 semanas de entrenamiento. Midieron la capacidad cardiovascular, utilizando el protocolo de Bruce modificado, prueba de abdominales para evaluar la resistencia dinámica de los músculos, y test de flexibilidad, potencia y velocidad. Todos los pacientes recibieron fisioterapia respiratoria y entrenamiento aeróbico, tres días a la semana durante seis semanas. Se obtuvo como resultado, progresiones positivas en todos los parámetros, excepto en el recorrido de 20 metros y en las pruebas de escalón. El ciclo activo de las técnicas de respiración junto con el entrenamiento físico, mejoraron la movilidad torácica y los parámetros de condición física como resistencia, fuerza y velocidad, reportando valores estadísticamente significativos. Concluyeron entonces que las técnicas de fisioterapia respiratoria, con entrenamiento aeróbico, y la movilidad torácica mejoran la condición física en los niños con FQ(38).

Además de los varios estudios realizados, que comprueban y demuestran la importancia y la efectividad de la intervención fisioterapéutica en diferentes aspectos clínicos, existen diversos estudios que hacen una descripción cualitativa y se interesan por el impacto que genera esta enfermedad en la calidad de vida de los pacientes y sus familias, en los cuales la intervención fisioterapéutica tiene gran responsabilidad dado que puede mejorar o empeorar la afectación de esta

condición crónica en los individuos, dentro de lo cual la educación y el entrenamiento del paciente y sus acompañantes juega un papel de gran importancia.

En el año 2000, los autores Carla Gutiérrez, Guillermo Zúñiga y Mario Vargas publicaron en la revista de Neumología y Cirugía de tórax un artículo de revista, cuyo objetivo era conocer las maniobras de terapias respiratorias domiciliarias más empleadas, sus características, dónde y cómo fueron aprendidas y la habilidad de los familiares para realizarlas. Citaron a 16 pacientes y sus familiares en el Departamento de Neumología e inhaloterapia del hospital de pediatría del instituto de Mexicano del Seguro Social en donde se aplicó un cuestionario y un examen práctico, sobre terapia respiratoria utilizando los equipos propios del paciente. Como resultados encontraron que los pacientes se encontraban entre las edades de 8.6 +/- 1.3 años, la mayoría recibían 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 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(39).

Los autores concluyen 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(39).

En el reporte presentado en el año 2007 por Bartschi y Ritter, acerca de la percepción de 7 niños entre los 6 y 11 años con fibrosis quística, con respecto a las constantes hospitalizaciones, se hace referencia a que los niños con esta enfermedad generalmente son hospitalizados innumerables veces a lo largo de sus vidas. Este estudio objetiva conocer las percepciones de estos niños con

relación a las múltiples hospitalizaciones, así como identificar las observaciones que se tienen frente al tratamiento y los cuidados recibidos. Este es un estudio descriptivo con abordaje cualitativo. Los datos fueron recolectados en una unidad pediátrica de un hospital general, por medio de una entrevista centrada, poco estructurada y examinados por el método del análisis comprensivo. Los resultados de este estudio muestran que los niños estiman mucho su libertad, donde durante la internación se restringe, pero esto puede ser contrarrestado y amenizado a través de la escucha, comprensión y atención, por parte del personal clínico (40).

En Julio del mismo año, en la revista *Discapacidad y Rehabilitación* los doctores Williams, B; Mukhopadhyay, S; Dowell, J y Coyle, J. Realizaron un estudio cualitativo basado en entrevistas a 32 niños y adolescentes entre 7 y 17 años de edad, con diagnóstico de FQ, junto con 31 padres; donde su propósito era identificar porqué la fisioterapia de tórax aunque es central para la gestión de la fibrosis quística, genera una problemática por la falta de adherencia de los niños al tratamiento. El estudio explora las opiniones de los padres y los hijos acerca de las dificultades de la adhesión a la fisioterapia torácica e identifica estrategias utilizadas por las familiar para superar los problemas que causan los niños a la hora del tratamiento.(41)

La fisioterapia fue descrita por los niños y los padres con frecuencia como restrictiva, amenazante y aburrida, dando lugar a sentimientos de injusticia, desigualdad y estigma social. La motivación para adherirse a la fisioterapia fue influenciada por la percepción de eficacia que dependía de signos externos evidentes durante o después del tratamiento. Algunos padres desarrollaron técnicas de distracción que mejoraron la experiencia con la intervención, pero tuvieron pocas oportunidades para compartir con otros padres. Los autores concluyeron que la experiencia de la fisioterapia es problemática para algunos padres e hijos. Además, la motivación para superar estos problemas puede ser socavada por las percepciones de ineficacia. También concluyen que las técnicas de distracción que reducen la percepción de su duración puede mejorar la

experiencia y el cumplimiento, por lo tanto el potencial de técnicas de visualización para promover la adhesión, debe seguirse investigando (41).

Otro estudio realizado en el año 2010 por las autoras Tipping, C y Cols surge debido a la dificultad y el estrés que genera la fisioterapia diaria en niños con FQ y su manejo en casa. La investigación tuvo un enfoque cualitativo, utilizando la técnica de grupos focales y de entrevistas semiestructuradas, en la que el objetivo fue identificar los factores que impiden la educación de la fisioterapia para los padres y los elementos que impiden el tratamiento fisioterapéutico eficaz en el hogar(42).

Trabajaron acerca de temáticas principales como, las transiciones, el malestar psicológico y la conectividad. Se estableció que los factores más influyentes en la educación de la fisioterapia, son el gran volumen de información, la adecuación de los recursos educativos y el tiempo requerido. En cuanto a los factores que intervienen en la aplicación de la fisioterapia en casa, se encuentran el manejo de las técnicas, la transición de niño a adolescente y el manejo del tiempo. En conclusión se plantea que la educación en fisioterapia es una de las causas principales de estrés psicológico para los padres, y por tanto se justifica una buena selección de los recursos educativos, acompañado de un apoyo psicosocial dedicado y permanente, que permita a los padres tener un manejo confiable, tanto para ellos mismos como para sus hijos, sin tener que generar una carga física y mental adicional(42).

En el año 2011 se publicó un artículo realizado por las doctoras Pelucio T, Falleiros D, y García R, en la Universidad de São Paulo Brasil, titulado «La experiencia de la enfermedad en la fibrosis quística: caminos para el cuidado integral». Describen la fibrosis quística como una enfermedad crónica que ejerce gran impacto en la vida familiar y la experiencia de la enfermedad como el modo en el que los individuos responden a ella, atribuyendo significados y buscando maneras de batallar con lo cotidiano. El estudio pretendía comprender la experiencia de los pacientes en cuanto a la FQ en el contexto familiar. Es un

estudio etnográfico, realizado con familiares de niños con la enfermedad, atendidos en un hospital - escuela del interior de São Paulo. Los resultados se presentaron haciendo una descripción desde el pasado, el presente y el futuro, con respecto a la búsqueda del significado de la dolencia y el apoyo social, la importancia de la religión, la espiritualidad, la socialización del niño y el conocimiento de la experiencia de la enfermedad (43).

La religión y la espiritualidad fueron tomadas por las familias como aspecto significativo. En cuanto a la experiencia de la enfermedad en los niños, las familias comparten las vivencias en la medida en que se atribuyen significados a los diferentes hechos que experimentan, haciéndose esenciales a la hora de la evaluación, atención y tratamiento, dado que se requiere apoyo, en diferentes momentos, como cuando se emite el diagnóstico, se presenta la crisis y/o la muerte. Por lo tanto, los autores refieren que se debe considerar una atención innovadora que incluya aspectos de espiritualidad y religiosidad, como también trabajo en la calidad de vida, y la experiencia de la enfermedad, percibida por los niños, para integrarlo a la práctica diaria (43).

Por otra parte los autores Bregnballe, V; Schiøtz, P y Lomborg, K en el artículo "Crianza de los adolescentes con fibrosis quística: Perspectiva de los adolescentes y adultos jóvenes" publicado en noviembre del 2011, tuvieron como objetivo identificar los tipos de apoyo que los padres brindan a los adolescentes y adultos jóvenes con FQ, y encontrar además, ayuda en términos de preparación para la vida adulta. Se llevó a cabo mediante entrevistas a los participantes, con el correspondiente análisis de los datos y se utilizó la estrategia de la descripción interpretativa(44).

Los autores plantean que en la Fibrosis quística, al llegar la adolescencia, a menudo hay una considerable reducción de la función pulmonar, así como retraso en el crecimiento y reducción en la calidad de vida, especialmente cuando hay deterioro respiratorio. Además identifican la disminución en la adherencia al tratamiento durante este periodo de vida. Estos problemas, en parte, pueden atribuirse a que el adolescente no está debidamente preparado para la vida adulta.

Dentro de los resultados se encuentra que ellos deseaban que sus padres aprendieran un estilo de crianza pedagógico, para aprender a confiar en ellos, e instruirse en como transferir gradualmente la responsabilidad de su tratamiento médico. Además esperaban que los prepararan para la vida adulta(44).

La investigación en los adolescentes con FQ mostro que una relación familiar positiva está asociada con una mejor adherencia a los tratamientos de permeabilización de las vías respiratorias y uso de los medicamentos inhalados, y que lógicamente las relaciones entre familiares y sus conflictos tienen un impacto significativo a nivel psicológico en el funcionamiento de los jóvenes. También los muchachos reconocen el gran desafío que tienen los padres al asumir su crianza y plantean la necesidad de ofrecer a sus cuidadores recomendaciones para guiar a los hijos de manera adecuada y productiva(44).

En definitiva el abordaje del paciente con FQ debe ser muy integral y debe ir dirigido no solo a mejorar sus condición clínica, sino a optimizar su calidad de vida y la de su familia, ya que es una situación que lo acompañara durante todo su ciclo vital, y solo a través del autocontrol y manejo se logra mayor independencia y autonomía, en este proceso el fisioterapeuta tiene una papel protagónico que debe asumir desde diferentes perspectivas y durante las múltiples etapas por las cual atraviesa el individuo que padece la enfermedad.

3. HIPÓTESIS

Hipótesis alterna (Ha)

La efectividad de la intervención educativa a los padres de niños con fibrosis quística, tiene diferencia en la prevención de enfermedades respiratorias, en el grupo experimental y en el grupo control.

Hipótesis nula (Ho)

La efectividad de la intervención educativa a los padres de niños con fibrosis quística, no tiene diferencia en la prevención de enfermedades respiratorias, en el grupo experimental y en el grupo control.

4. OBJETIVOS

4.1 OBJETIVO GENERAL

Determinar la efectividad de la intervención educativa en la prevención de enfermedades respiratorias, en pacientes con fibrosis quística entre los 6 y 10 años, pertenecientes a la fundación Mariana ProFibrosis Quística de Antioquia.

4.2.OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Establecer las características socio demográficas de la población.

Estimar la diferencia en la frecuencia de ingresos o consultas por urgencias, a causa de enfermedad respiratoria, en el grupo experimental y en el grupo control, pre y post intervención.

Estimar la diferencia en la frecuencia de hospitalizaciones, a causa de enfermedad respiratoria, en el grupo experimental y en el grupo control, pre y post intervención.

Estimar la diferencia en la cantidad de días de hospitalización, a causa de enfermedad respiratoria, en el grupo experimental y en el grupo control, pre y post intervención.

Determinar la diferencia en la frecuencia de ingresos o consultas por urgencias y hospitalizaciones según el grado de escolaridad de los padres, en el grupo experimental y en el grupo control, pre y post intervención.

Determinar la diferencia en la frecuencia de ingresos o consultas por urgencias y hospitalizaciones, según el lugar de residencia de los pacientes, en ambos grupos, post intervención.

5. METODOLOGÍA

5.1 ENFOQUE METODOLÓGICO DE LA INVESTIGACIÓN:

Cuantitativo.

5.2 TIPO DE ESTUDIO:

Experimental: Ensayo Clínico Controlado. Longitudinal. Simple ciego.

Cegamiento: Analista de datos

Se realizará un estudio experimental, tipo ensayo clínico controlado que busca establecer la efectividad de la intervención educativa en la prevención de infecciones respiratorias, en pacientes con fibrosis quística entre los 6 y 10 años, pertenecientes a la fundación Mariana ProFibrosis Quística de Antioquia, en donde las variables resultado serán el el número de consultas por urgencias, hospitalizaciones y días de hospitalización.

Los pacientes con FQ, quienes cumplan con los criterios de inclusión serán asignados aleatoriamente al grupo experimental (Protocolo de intervención con programa educativo teórico práctico) y al grupo control (Protocolo de intervención con entrega de un plan casero básico). La secuencia de la aleatorización se hará utilizando el programa de EPIDAT, garantizando una distribución equitativa para los dos grupos.

5.3 POBLACIÓN

5.3.1 Población de Referencia

El área de estudio de esta investigación está constituida por la población inscrita en la Fundación Mariana ProFibrosis Quística de Antioquia, que centraliza los pacientes con diagnóstico médico de FQ.

Universo: Pacientes con FQ en Antioquia, mayores entre los 6 y 10 años de edad.

Población: Pacientes con FQ, de sexo masculino y femenino, entre los 6 y 10 años de edad, que se encuentran inscritos en las bases de datos de la Fundación Mariana ProFibrosis Quística de Antioquia.

5.4 DISEÑO MUESTRAL

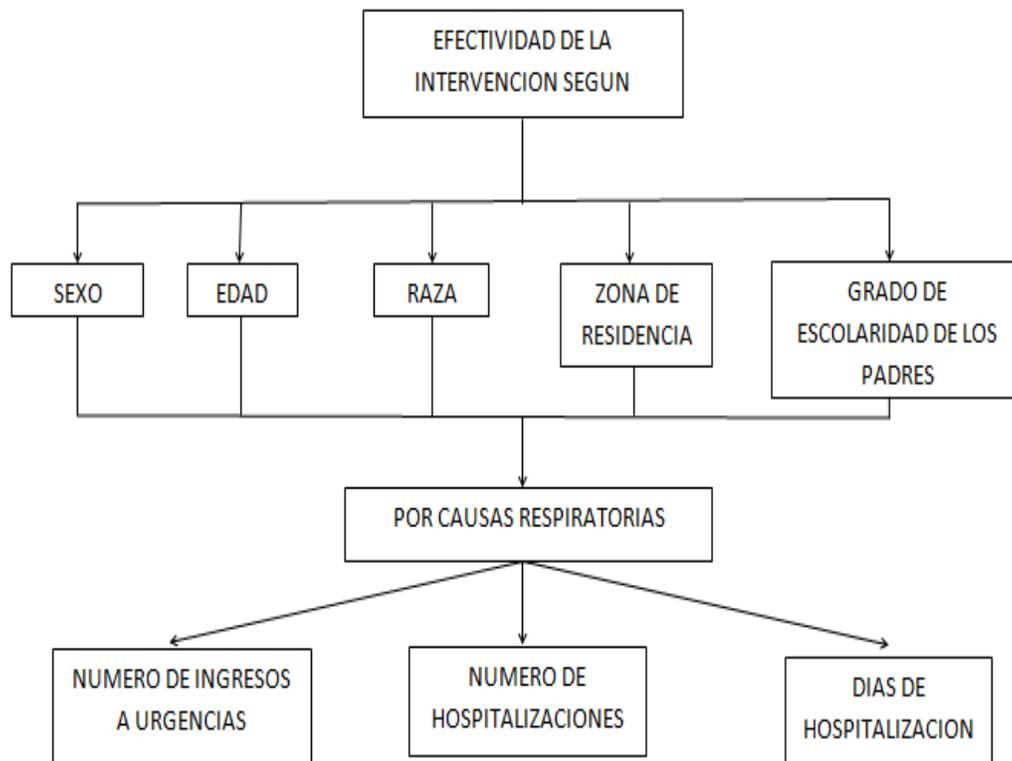
El tamaño de muestra para esta población de referencia se halló con la calculadora epidemiológica EPIDAT, con un nivel de confianza del 95%, un poder del 80%.

Se realizó una diferencia de medias, con una desviación estándar para el grupo A de 2.0, para el grupo B de 3.9, con una diferencia de medias esperada de 2.5, según los datos reportados en el incremento del conocimiento, acerca de las técnicas de aclaramiento de la vía aérea, en niños con FQ, después de 12 meses de recibir un programa de educación, según el estudio de JA Downs y Cols, en el año 2006(45).

Con estos parámetros se define como tamaño muestral 46 pacientes, los cuales serán aleatorizados, 23 para el grupo experimental y 23 para el grupo control.

5.5 DESCRIPCIÓN DE LAS VARIABLES

5.5.1 DIAGRAMA DE VARIABLES



5.5.2 CUADRO DE VARIABLES

VARIABLES		DEFINICIÓN OPERACIONAL	NATURAL EZA	NIVEL DE MEDICIÓN	CATEGORIAS	VALORES	OBSERVACIONES
SOCIO DEMOGRÁFICAS	EDAD	Número de años cumplidos, en el momento de la primera evaluación	Cuantitativa	Razón Discreta	Años cumplidos	66 .10	Registro civil o Tarjeta de identidad
	SEXO	Características fenotípicas	Cualitativa	Nominal Dicotómica	1. 2.	Masculino Femenino	Registro civil o Tarjeta de identidad
	RAZA	Personas que comparten ciertos rasgos anatómicos diferentes a otros individuos de la misma especie	Cualitativa	Nominal Politómica	1. 2. 3. 4.	Caucásico Mestizos Negros Indígenas	Examen Físico: observación general
	ZONA DE RESIDENCIA	Lugar en que se reside o se vive habitualmente.	Cualitativa	Nominal Dicotómica	1. 2.	Rural Urbana	Entrevista
	GRADO DE ESCOLARIDAD DE LOS PADRES	Título académico obtenido en una institución educativa validada, que posean en el momento de la primera	Cualitativa	Nominal Politómica	1. 2. 3. 4.	- Estudios primarios - Estudios secundarios - Estudios Universitarios - Estudios postgraduales	Título obtenido o certificación académica institucional.

		entrevista.					
VALORACIÓN PRE Y POST INTERVENCIÓN	INGRESO A URGENCIAS	Consulta al servicio de salud por aquello que ostenta carácter inmediato, por causa respiratoria	Cuantitativa	Razón Discreta	Número de consultas	1 ó .n	Entrevista Resumen de la consulta
	NUMERO DE HOSPITALIZACIONES	Cantidad de veces que el paciente ha sido institucionalizado, por causa respiratoria	Cuantitativa	Razón Discreta	Número de hospitalizaciones	1 ó n	Entrevista Resumen de la historia clínica
	DIAS DE HOSPITALIZACION	Tiempo que el paciente ha estado interno en una institución de salud, por causa respiratoria.	Cuantitativa	Razón Discreta	Número de días de hospitalización	1 ó n	Entrevista Resumen de la historia clínica

5.6 TÉCNICAS DE RECOLECCIÓN DE LA INFORMACIÓN

5.6.1 Fuentes de información

5.6.1.1. Fuentes primarias

Se realizará el interrogatorio al responsable del paciente, cuestionando acerca de datos de identificación, sociodemográficos y datos clínicos previos y posteriores a la intervención.

5.6.1.2. Fuentes secundarias

Se utilizara el documento de identificación de cada participante y su acudiente, junto con la historia clínica del menor.

5.6.2 Instrumentos de recolección de la información.

Para la recolección de datos sociodemográficos, clínicos y de intervención, se diseñaron 4 instrumentos.

Uno de ellos, llamado Información general inicial, el cual contiene los datos de identificación de los pacientes y de sus acudientes. Se incluirá, la edad, el sexo, la raza, lugar de residencia, grado de escolaridad de los responsables de los menores, junto con los datos clínicos como el número de consultas a urgencias, el número de hospitalizaciones y los días de hospitalización en caso de haberla, esto debido a causa respiratoria, presentados en los seis meses previos a la intervención. Anexo 1

El segundo instrumento llamado Seguimiento clínico, presenta la evaluación periódica de los datos clínicos mencionados, durante los seis meses siguientes al inicio de la intervención, dentro de los cuales tres corresponden a la intervención, y tres al rastreo posterior a la finalización de la intervención. Anexo 2

Adicional a los instrumentos de recolección de la información, se diseñaron dos instrumentos más para realizar, en el grupo control, la monitorización periódica durante la intervención y en los dos grupos el control de asistencia.

El tercer instrumento llamado Asistencia y Monitorización, diseñado para el grupo experimental, proporciona un control de asistencia a la intervención, adicionalmente permite consignar datos acerca de los signos vitales y saturación de oxígeno junto con los hallazgos más relevantes encontrados a la inspección, palpación y auscultación. Anexo 3

El cuarto instrumento llamado Asistencia, creado para el grupo control, proporciona un registro de la asistencia de los acudientes de los pacientes a cada sesión educativa, el familiar constatará su participación a través de la firma. Anexo 4

5.6.3 Proceso de obtención de la información

5.6.3.1. Criterios de inclusión

- Niños con diagnóstico médico de fibrosis quística
- Pacientes que estén en el rango de edad de 6 a 10 años
- Pacientes pertenecientes a la fundación Mariana Pro Fibrosis Quística
- Pacientes afiliados al SGSS
- Ingreso a urgencias por infección respiratoria, en los últimos 6 meses.
- Disponibilidad de los acudientes, encargados del cuidado del menor, para participar en la intervención.
- Participación voluntaria bajo consentimiento informado

5.6.3.2. Criterios de exclusión

- Pacientes con descompensación multisistémica; Enfermedad cardíaca, hepática, pancreática, renal y/o gastrointestinal
- Pacientes con enfermedades no asociadas con la Fibrosis Quística, que comprometan moderada o severamente el estado de salud del paciente
- Exacerbación respiratoria grave (Hemoptisis), al menos durante los primeros días hasta su estabilización.
- Insuficiencia respiratoria.
- Cuadro séptico.
- Padres con trastornos cognitivos o mentales que no comprendan o sigan instrucciones
- Asistencia a fisioterapia respiratoria en otros centros de atención o a domicilio.

5.6.3.3. Contactos Institucionales y presentación del proyecto

El equipo de investigación contactará en primera instancia a las personas encargados del área administrativa de la Fundación Mariana Pro-Fibrosis Quística, con el fin de dar a conocer el proyecto para lograr la participación de dicha institución en la ejecución del mismo, como se especifica en el proceso de obtención de la información.

Por otra parte se buscará convenio con alguna empresa de cineproducción con el propósito de obtener descuentos en la boletería para los participantes, de igual manera se hará con entidades de recreación y deporte. Todo con el fin de tener mayor adherencia a la investigación.

5.6.3.4 Selección capacitación y supervisión del personal de campo

Se tendrán en cuenta los instrumentos que se aplicaran pre y post intervención los cuales tienen como fin: 1. la información personal del participante y su acudiente; 2. Historia clínica del paciente y trascurso de la enfermedad, 3. Efectividad de la intervención y educación.

La aplicación de las intervenciones y educación, se llevará a cabo por fisioterapeutas en formación, de último semestre, quienes recibirán entrenamiento específico en la aplicación del protocolo de tratamiento para el grupo experimental y acerca de la capacitación educativa para ambos grupos.

La investigadora principal realizará la supervisión en terreno, tanto de las intervenciones como la educación y diligenciamiento completo y adecuado de los instrumentos ya mencionados.

5.6.3.5 Proceso de obtención de la información

El equipo de investigación contactará los directivos de la fundación mariana pro-fibrosis quística, con el fin de presentar el proyecto y lograr la participación de dicha institución en la ejecución del mismo, obtener su colaboración para el desarrollo de la investigación en lo que respecta a facilitar información, permitir el acceso a historias clínicas, proporcionar un espacio físico para aplicación de las valoraciones y de la intervención. Se entregara un resumen ejecutivo del proyecto, el cual contendrá los objetivos del estudio, los resultados esperados, los componentes a desarrollar y los aspectos operativos y éticos de la recolección de información e intervenciones.

Se tendrá en cuenta la población vinculada a la fundación mariana para realizar la recolección de la información, en cuanto a documentos de identidad e historias clínicas, donde se revisara el curso de la enfermedad, la condición de salud actual, consultas medicas y hospitalizaciones debido a infecciones respiratorias en los seis meses previos.

Luego que se contacte la población, se aplicaran los criterios de inclusión, se aleatorizarán los participantes en dos grupos, la mitad del grupo pertenecerá al grupo experimental y la población restante al grupo control. Antes de iniciar el desarrollo del trabajo de campo todos los participantes deberán aprobar, diligenciar y firmar el consentimiento informado.

En la evaluación inicial se diligenciará el formato con los datos personales e información clínica, posteriormente se aplicara durante tres meses a ambos grupos la intervención correspondiente, y se realizara un seguimiento a los participantes vía telefónica cada mes para no perder contacto ni continuidad con los mismos, sin embargo sí un paciente abandona la intervención se tendrá en cuenta para su análisis aquellos que abandonen después de la cuarta semana de intervención. A los 3 meses después de la última intervención se aplicara

nuevamente el instrumento de seguimiento, como último registro para determinar los resultados según los objetivos de la investigación.

5.6.3.6 Descripción de las intervenciones

5.6.3.6.1 Grupo experimental: Programa de Fisioterapia respiratoria y Ciclo educativo teórico . Práctico

La intervención de este grupo consistirá en un programa terapéutico el cual incluye 24 sesiones de fisioterapia respiratoria, dos veces por semana, en las cuales se realizara la aplicación de las técnicas de higiene bronquial no convencionales, para hacer la desobstrucción de la vía aérea superior e inferior, dicho plan terapéutico conlleva un mínimo riesgo y mortalidad nula. Adicionalmente los padres de los menores asistirán a un ciclo educativo de 6 charlas teórico prácticas cada dos semanas, con una duración aproximada de 1 hora. La intervención para este grupo se llevará a cabo durante tres meses.

5.6.3.6.2 Grupo control: Programa educativo a través de instructivo caseros y charla personalizada.

Se realizará un programa educativo de intervención, con entrega de 6 planes caseros básicos, acerca del cuidado en casa, uno cada dos semanas, acompañado de una asesoría y explicación personalizada durante media hora aproximadamente. Esta intervención no implica ningún riesgo para los pacientes.

Ambas intervenciones serán llevadas a cabo por fisioterapeutas en formación, quienes conocen con claridad los procedimientos a aplicar y estarán bajo la supervisión de un profesional especialista en el área.

5.6.3.7 Estrategias de adherencia

Dentro de las estrategias contempladas para generar adherencia al tratamiento y seguimiento del ensayo clínico se plantea:

- Ofrecer refrigerio en las sesiones educativas en ambos grupos, a los acudientes de los niños.
- Proveer hidratación durante las sesiones de intervención
- Brindar la oportunidad de tener una monitorización permanente tanto de los signos vitales, como de la saturación de oxígeno en cada sesión de intervención
- Ofrecer durante el proceso de intervención y seguimiento la posibilidad de consultar al grupo de investigación, ante cualquier inquietud referente a la salud del participante.
- Realizar una jornada de integración al inicio de la intervención, con el fin de conocer y compartir experiencias con personas en condiciones similares de salud. Esto se fomentará a través de la realización de una actividad de carácter lúdico recreativa.
- Ofrecer entradas de menor precio a actividades lúdicas como cine, visitas al zoológico, sitio de recreación o deporte, entre otras.

5.7 PRUEBA PILOTO

Serán sometidos a prueba piloto los instrumentos diseñados y adaptados para esta investigación, consiguiendo su calibración en la población a estudio. La prueba piloto se ejecutará con 5 pacientes (10% del cálculo del tamaño de la muestra), quienes comparten características similares a los sujetos que harán parte del proyecto. Dichos pacientes se incluirán en la intervención y será considerada la posibilidad de tenerlos en cuenta en el análisis final.

5.8 CONTROL DE SESGOS Y ERRORES

<u>SESGOS</u>	<u>CONTROLES</u>
<p>SELECCIÓN</p> <p>Que se aleatoricen los grupos a conveniencia.</p>	<p>Aleatorización, permitiendo que todos los participantes tengan la misma probabilidad de pertenecer a cualquiera de los grupos, ya sea el experimental o el control.</p>
<p>Que se filtre una muestra que no cumpla con los criterios de inclusión completos.</p>	<p>Restricción, la cual se realizará con la aplicación de criterios de inclusión</p>
<p>INFORMACIÓN</p> <p>Que al momento de realizar la verificación de fuentes secundarias como historia clínica, hayan inconsistencias en los datos o no haya reporte de alguna consulta o procedimiento particular</p> <p>Olvido de datos importantes por parte de los acudientes de los niños, a la hora de recolectar la información</p>	<p>Verificación de la información con documentos de identidad e historia clínica, evitando incluir información errónea.</p>
<u>ERRORES</u>	<u>CONTROLES</u>
<p>DEL EVALUADOR</p>	<p>Capacitación y entrenamiento de los evaluadores e interventores.</p>
	<p>Supervisión en terreno de campo, periódicamente</p>
<p>DEL INSTRUMENTO</p> <p>Que el cuestionario no sea objetivo en algunas preguntas y las respuestas puedan ser confusas.</p>	<p>Calibración de los instrumentos de recolección de la información., a través de la prueba piloto.</p>

5.9 TÉCNICA DE PROCESAMIENTO Y ANÁLISIS DE LOS DATOS

5.9.1 Control de calidad y almacenamiento de los datos

Para todos los procesos de recolección de la información se realizará un control de calidad, verificando la veracidad de los datos y el correcto diligenciamiento de los formatos, a través de la supervisión en el terreno de campo. En caso de inconsistencias y datos incompletos los instrumentos serán devueltos para corrección. Aleatoriamente se seleccionaran después de la medición el 10% de los instrumentos con el fin de hacer nuevas mediciones. La recolección y almacenamiento de los datos se realizará en formato Microsoft Excel, y el procesamiento de los mismos se hará con STATA versión 10.0.

5.9.2 Plan de análisis

Se hará un análisis univariado de los datos para determinar frecuencias de distribución para variables cualitativas, y medidas de tendencia central y dispersión para las cuantitativas. Se aplicaran pruebas de significancia paramétricas o no paramétricas para las variables medidas en la evaluación inicial (chi², Fisher, *t* de Student, suma de rangos de Wilcoxon-Mann-Whitney según corresponda) que permita garantizar la comparabilidad de los grupos.

Se hará análisis por intención de tratamiento(46), comparando en cada grupo las medidas iniciales y finales del seguimiento así como la comparabilidad entre ellos usando la medida de asociación RR, con sus respectivos intervalos de confianza y la significancia entre las variables.

5.10 Plan de divulgación de los resultados

Los resultados de esta investigación serán dados a conocer a través de los siguientes medios.

En primera instancia se elaborara un artículo para ser publicado en revista científica, se participará en las jornadas de investigación anuales de la universidad CES o jornadas de actualización para los estudiantes de fisioterapia y profesionales; se buscará participación en congreso nacional o internacional de fisioterapia, o de medicina física y rehabilitación. De igual forma se programará una reunión con el grupo interdisciplinario y directivo de la fundación para informar los resultados obtenidos.

Mediante estos medios de divulgación se podrá dar a conocer la efectividad de un programa óptimo de educación dirigido a las familias con niños con fibrosis quística, en cuanto a recurrencia de infección respiratoria de refiere.

6. CONSIDERACIONES ÉTICAS

Las consideraciones éticas que guían el desarrollo de la presente investigación se encuentran contempladas en la Declaración de Helsinki y la Resolución No. 008430 de 1993 del Ministerio de Salud de Colombia.

La investigación tendrá en cuenta las acciones de información, asentimiento y consentimiento informado, Anexo 5 y 6; el cual los investigadores presentarán a las personas participantes en el estudio, mediante un documento que contendrá la descripción y propósito de la investigación, los procedimientos a utilizar, el uso que se dará a la información, los riesgos y beneficios, la voluntariedad de participar, con la capacidad de libre elección, sin coacción alguna y los mecanismos que garantizan la confidencialidad de la información obtenida. Este documento incluye los datos necesarios para ubicar a los investigadores del proyecto. Cada institución y cada persona participante deberán firmar el documento donde declararán su ingreso voluntario al estudio y el acatamiento de los compromisos previamente explicitados.

Garantía de confidencialidad: El personal de campo que participará en el estudio firmará un documento conjuntamente con los investigadores, en el cual queda establecido su compromiso de acatar los principios éticos que aquí se definen. Anexo 7. Los aspectos éticos harán parte de la capacitación programada con dicho personal. Los participantes no serán presentados con su nombre en ninguna publicación o informe resultante de los datos recogidos en el estudio.

Los investigadores declararán no tener conflicto de intereses, no haber recibido ningún tipo de sanción ética o disciplinaria en ejercicio de su profesión y que sus fuentes de financiación provendrán exclusivamente de la co-financiación y de las contrapartidas de las instituciones participantes.

A partir de estas aclaraciones, la presente investigación se acoge a estos principios y se define un riesgo mínimo para los participantes, dado que las intervenciones y los procedimientos tienen una alta probabilidad de obtener resultados positivos o conocimientos generalizables sobre la condición o enfermedad del menor, que son de gran importancia para comprender el trastorno u optimizar el manejo domiciliario del paciente a largo plazo. .

Para la ejecución de este proyecto, se contará con la autorización por parte de los comités de ética en investigación, de las instituciones participantes.

Los resultados del estudio serán publicados con fines académicos, y dados a conocer en espacios científicos, reservando estrictamente la identificación de los participantes. Los investigadores se comprometen a otorgar los créditos respectivos a la Universidad CES en todas las actividades de divulgación oral o escrita, realizadas en medios físicos o digitales producto de esta investigación.

7. ADMINISTRACIÓN DEL PROYECTO

7.1 Cronograma. Anexo 8

7.2 Presupuesto. Anexo 9

7.3 Ficha técnica. Anexo 10

8. REFERENCIAS.

1. Universidad de Rosario, Bogotá Colombia. Fibrosis quística afectaría 1 de cada cinco mil colombianos [Internet]. Fascículo interactivo. Available from: www.urosario.edu.co/investigacion
2. Harrison TR, Kasper DL. Harrison : principios de medicina interna. México: McGraw-Hill; 2006.
3. Aristizabal R, Calabria M, Huertas D, Madero D, Suarez M, Daza W, et al. Fibrosis Quística. Guías de tratamiento Basadas en la Evidencia 2003. Sociedad Colombiana de Pediatría. Guía N° 5. primera. Medellín, Colombia: Artes y Rayados Litografía; 2003.
4. Avila Cortes FJ. Infecciones respiratorias en pediatría. México: McGraw-Hill Interamericana; 2009.
5. Fisioterapia Respiratoria [Internet]. 2008. Available from: <http://www.fqandalucia.org>
6. Correa JA, Gómez JF, Posada R. Fundamentos de Pediatría. Infectología y Neumología. Tercera. Medellín Colombia: Corporación para Investigaciones Biológicas; 2006.
7. Castro JA, Contreras I. Neumología pediátrica. 2010;5:1 56.
8. Blanco Restrepo JH. Fundamentos de salud pública. Medellín, Colombia: Corporación para Investigaciones Biológicas; 2005.
9. Ministerio de la Protección Social. PPlan Nacional de Desarrollo 2010 - 2014 Prosperidad para todos.
10. Vásquez C, Aristizabal R, Daza W. Fibrosis Quística en Colombia [Internet]. Revista de Neumología Pediátrica. Available from: <http://www.neumologia-pediatria.cl/pdf/201051/fqColombia.pdf>
11. Kerem B, Chiba-Falek O, Kerem E. Cystic fibrosis in Jews: frequency and mutation distribution. Genet. Test. 1997;1(1):35 9.
12. Robbins SL, Kumar V, Abbas AK, Fausto N, Pekins JA. Robbins y Cotran : patología estructural y funcional. Barcelona: Elsevier España; 2008.
13. Aliño S, Antelo M, Baamonde A, Beltran B, Calvo V, Lopez S, et al. Libro Blanco de Atención a la Fibrosis Quística [Internet]. Barcelona, España: Federacion Española contra la Fibrosis Quística; 2002. Available from: www.fibrosis.org
14. Onay T, Topaloglu O, Zielenski J, Gokgoz N, Kayserilli H, Camcioglu Y, et al. Analysis of the CFTR gene in Turkish cystic fibrosis patients: identification of three novel mutations (3172delAC, P1013L and M1028I). Hum. Genet. 1998 Feb;102(2):224 30.
15. Rodriguez A, Morales O, Durando H, Pineda N. Análisis de isonimia en una muestra de padres de pacientes antioqueños con fibrosis quística. Biomédica. 2012;139 44.

16. Carvajal-Carmona LG, Ophoff R, Service S, Hartiala J, Molina J, Leon P, et al. Genetic demography of Antioquia (Colombia) and the Central Valley of Costa Rica. *Hum. Genet.* 2003 May;112(5-6):534-41.
17. Bedoya G, García J, Montoya P, Rojas W, Amezcua M, Soto I. Análisis de isonimia entre poblaciones del noroeste de Colombia. *Biomédica.* 2006;538-45.
18. Kasper D, Fauci A, Longo D, Braunwald E, Hauser S, Jameson L. Harrison's Principles of Internal Medicine [Internet]. Harrison Online en Español. Rigor y Actualidad para la Medicina de Hoy. 2006. Available from: www.harrisonmedicina.com
19. Reyes M. Neumología pediátrica : infección, alergia y enfermedad respiratoria en el niño. 5a. ed. Bogotá D.C.: Editorial Médica Panamericana; 2006.
20. Güell Rous R, Lucas Ramos P de. Tratado de rehabilitación respiratoria. Barcelona: Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica : Grupo Ars XXI de Comunicación; 2005.
21. McInerney TK, Adam HM, American Academy of Pediatrics. Tratado de pediatría. Buenos Aires [etc.]: Médica Panamericana; 2011.
22. Salcedo Posadas A, García Novo MD. Fibrosis quística. Madrid: Díaz de Santos; 1998.
23. Paredes Atenciano JA. Manual Práctico Para Enfermería. Primera. España: MAD, S.L; 2003.
24. Cura Rodríguez JL del, Pedraza Gutiérrez S, Gayete Cara Á. Radiología esencial. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2009.
25. McInerney TK. Tratado de pediatría 2 / Treaty of pediatrics. Editorial Medica Panamericana; 2011.
26. García Martínez A, Sáez Carreras J, Escarbajal de Haro A. Educación para la salud : la apuesta por la calidad de vida. Madrid, España: Arán; 2000.
27. Serrano González MI. La educación para la salud del siglo XXI : comunicación y salud. 2nd ed. [Madrid]: Díaz de Santos; 2002.
28. Carta de Ottawa para la Promoción de la Salud. Primera Conferencia Internacional sobre la Promoción de la Salud; 1986.
29. Kroeger A, Luna R, Pan American Health Organization. Atención primaria de salud : principios y métodos. México, D.F.: Editorial Pax México, Librería Carlos Césarman; 1987.
30. Rosenstein B, Zeitlin P. Cystic Fibrosis. *Lancet.* 1998 Enero;351:277-82.
31. Strausbaugh S, Davis P. Cystic fibrosis : a review of epidemiology and pathobiology. 2007 Jun 2;28(2):279-88.
32. Gupta S, Florez A. Fisioterapia en el tratamiento de la fibrosis quística. Vancouver, Canadá: IPG/CF; 2002.

33. Garrido M, Hormigo S. Fisioterapia respiratoria en fibrosis quística. 2009.
34. Samuels S. Physiotherapy for children with cystic fibrosis. *Paediatr Respir Rev.* 2000 Jun;1(2):190-6.
35. Farbotko K, Wilson C, Watter P, MacDonald J. Change in physiotherapy management of children with cystic fibrosis in a large urban hospital. *Physiother Theory Pract.* 2005 Mar;21(1):13-21.
36. Main E, Prasad A, Schans C. Conventional chest physiotherapy compared to other airway clearance techniques for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev.* 2005;(1):CD002011.
37. Zanchet RC, Azevedo Chagas AM, Sarmiento Melo J, Yuki Watanabe P, Simões-Barbosa A, Feijo G. Influência do método Reequilíbrio Toracoabdominal sobre a força muscular respiratória de pacientes com fibrose cística*. *J. bras. pneumol.* 2006 Apr;32(2).
38. Murphy DM. Chest physiotherapy in cystic fibrosis: improved tolerance with nasal pressure support ventilation. *Pediatr Phys Ther.* 2001;13(4):215-7.
39. Gutierrez C, Zuñiga G, Vargas M. Evaluación de la terapia respiratoria domiciliaria proporcionada a niños con fibrosis quística. *Neumología y Cirugía de Tórax.* 2000;59(3):82-7.
40. Bärtschi R, Ritter R. Crianças hospitalizadas com Fibrose Cística: percepções sobre as múltiplas hospitalizações. *Revista PESQUISA Brasileira de Enfermagem.* 2007 Feb;60(1):37-41.
41. Williams B, Mukhopadhyay S, Dowell J, Coyle J. Problems and solutions: accounts by parents and children of adhering to chest physiotherapy for cystic fibrosis. *Disabil Rehabil.* 2007 Jul 30;29(14):1097-105.
42. Tipping CJ, Scholes RL, Cox NS. A qualitative study of physiotherapy education for parents of toddlers with cystic fibrosis. *J. Cyst. Fibros.* 2010 May;9(3):205-11.
43. Pelucio T, Falleiros D, Garcia R. A Experiência Da Doença Na Fibrose Cística: Caminhos Para o Cuidado Integral. 2011 Jun;45:96-101.
44. Bregnballe V, Schiøtz PO, Lomborg K. Parenting adolescents with cystic fibrosis: the adolescents and young adults perspectives. *Patient Prefer Adherence.* 2011;5:563-70.
45. Downs JA, Roberts CM, Blackmore AM, Le Souëf PN, Jenkins SC. Benefits of an education programme on the self-management of aerosol and airway clearance treatments for children with cystic fibrosis. *Chron Respir Dis.* 2006;3(1):19-27.
46. Friedman L, Furberg C, Demets D. *Fundamentals of clinical trials.* 3rd ed. New York: Springer Verlag; 1998.