



UNIVERSIDADE DA CORUÑA

TRABAJO DE FIN DE GRADO

GRADO EN FISIOTERAPIA

Abordaje fisioterapéutico de una paciente con bronquiectasias asociadas a inmunodeficiencia primaria. Caso clínico.

Physiotherapy approach to a patient with primary immunodeficiency-related bronchiectasis. Case report.

Abordaxe fisioterápica dunha paciente con bronquiectasias asociadas a inmunodeficiencia primaria. Caso clínico.



Facultade de
Fisioterapia

Estudiante: Dña. Marta Rosende González

DNI: 46.290.287 G

Director/a: Profa. Yolanda Sanesteban Hermida

Convocatoria: Junio 2022

ÍNDICE

1. Resumen.....	7
1. Abstract.....	8
1. Resumen.....	9
2. Introducción.....	10
2.1 Tipo de trabajo.....	10
2.2 Motivación personal.....	10
3. Presentación del caso clínico.....	10
3.1 Contextualización.....	10
3.1.1 Candidiasis Mucocutánea Crónica.....	10
3.1.2. Hipogammaglobulinemia.....	12
3.1.3. <i>Bronquiectasias (BQ) asociadas a Inmunodeficiencia Primaria (IDP)</i>	13
3.1.4. Rehabilitación Pulmonar (RP) Y Fisioterapia Respiratoria (FR).....	14
3.2 Examen.....	15
3.2.1 Historia clínica del paciente y Anamnesis:.....	15
3.2.2 . Revisión por sistemas-Tests y medidas.....	18
3.2.3 Clasificación Internacional del Funcionamiento de la discapacidad y de la salud (CIF); describir y codificar:.....	27
3.3 Evaluación.....	29
3.4 Diagnóstico de fisioterapia.....	31
3.5 Pronóstico.....	31
3.6 Consideraciones éticas.....	31
4. Objetivos.....	32
4.1 Objetivos.....	32
4.1.1 Generales.....	32
4.1.2 Específicos.....	32
5. INTERVENCIÓN.....	32

5.1 Cronograma de intervención.....	32
5.2 Descripción de la intervención	33
5.3 Recomendaciones	39
5.4 Otras intervenciones dentro del equipo multidisciplinar.....	40
6. Resultados	40
7. Discusión.....	45
Limitaciones:.....	47
Planteamiento de una intervención futura:.....	48
8. Conclusiones.....	48
9. Bibliografía	50
10. Anexos	57
Anexo 1: Escala de Borg Modificada	57
Anexo 2: Escala de disnea modified medical research council	58
Anexo 3: Escala Visual Analógica (EVA)	59
Anexo 4: Monitorización de la paciente durante el 6MWT.....	60
Anexo 5: Cuestionario de calidad de vida SF-36.....	61
Anexo 6: Cuestionario QOL-B-V3.....	65
Anexo 7: Monitorización de la paciente durante el 6MWT.....	69
Anexo 8: Monitorización de la paciente durante la prueba de esfuerzo submáximo en tapiz rodante (valoración inicial)	70
Anexo 9: Consentimiento informado.	71
Anexo 10: Plan Domiciliario	73
Anexo 11: Estiramientos.....	74
Anexo 12: Monitorización de la paciente durante el 6MWT.....	76
Anexo 13: Monitorización de la paciente durante la realización de la prueba de esfuerzo submáximo en tapiz rodante:.....	77

ÍNDICE DE TABLAS

Tabla 1. Manifestaciones Clínicas HG.....	13
Tabla 2. Antecedentes personales.	16
Tabla 3. Resultados Espriometría 01/07/19.....	17
Tabla 4. Valoración fuerza muscular Daniel's.	20
Tabla 5. Ecuación de referencia para la dinamometría de mano.	20
Tabla 6. Valor dinamometría de mano.	20
Tabla 7. Ecuaciones de predicción 6MWT.	21
Tabla 8. Valores PIM/PEM.	22
Tabla 9. Reevaluación de los valores de PIM/PEM.....	25
Tabla 10. Valores 1RM.....	26
Tabla 11. Resultados prueba de esfuerzo submáximo en tapiz rodante	27
Tabla 12. CIF.....	28
Tabla 13. Cronograma de intervención.	33
Tabla 14. Orden de aplicación terapéutica.	34
Tabla 15. Cálculo del 80% de 1RM.	38
Tabla 16. FCE calculada para la paciente a través de la fórmula de Karvonen.	40
Tabla 17. Valoración Final del PIM/PEM.....	41
Tabla 18. Valoración final de la fuerza muscular Escala Daniel's.	42
Tabla 19. Valoración final dinamometría.	42
Tabla 20. Valoración Final 1MSTST.....	42
Tabla 21. Valoración final 6MWT.....	42
Tabla 22. Resultados de la prueba de esfuerzo submáximo en tapiz rodante	43
Tabla 23. Valoración final 1RM.....	43
Tabla 24. Monitorización de la paciente durante el 6MWT-Valoración Inicial.....	60
Tabla 25. Monitorización de la paciente durante el 6MWT-Reevaluación	69
Tabla 26. Monitorización de la paciente durante la prueba de esfuerzo submáxima en tapiz rodante-Valoración inicial.....	70
Tabla 27. Monitorización de la paciente 5 minutos posteriores a la finalización de la prueba	70

Tabla 28. Monitorización de la paciente durante el 6MWT- Valoración final 76

Tabla 29. Monitorización de la paciente durante la prueba de esfuerzo submáxima en tapiz rodante-Valoración final. 77

Tabla 30. Monitorización de la paciente 5 minutos posteriores a la finalización de la prueba 77

ÍNDICE DE ILUSTRACIONES

Ilustración 1. Espirometría del 01/07/19 17

Ilustración 2. RX de tórax 24/09/19. 17

Ilustración 3. TC toracoabdominal 30/12/20. 18

Ilustración 4. Valores iniciales SF-36..... 23

Ilustración 5. Valores iniciales QOL-B-V3..... 24

Ilustración 6. EzPAP..... 35

Ilustración 7. Uso del dispositivo Threshold IMT. 37

Ilustración 8. Uso del dispositivo Threshold PEP. 37

Ilustración 9. Entrenamiento de Fuerza Muscular. 39

Ilustración 10. Ejercicio Aeróbico en Tapiz Rodante. 39

Ilustración 11. Valoración Final QOL-B-V3..... 44

Ilustración 12. Valoración Final SF-36..... 44

ÍNDICE DE ACRÓNIMOS/ABREVIATURAS

AEDIP	Asociación Española de Déficit Inmunitarios Primarios
AFEL	Aumento del flujo espiratorio lento
AFER	Aumento del flujo espiratorio rápido
BQ	Bronquiectasias
CAR	Ciclo Activo de la respiración
CMC	Candidiasis Mucocutánea Crónica
cmH2O	Centímetros de agua
CRF	Capacidad Residual Funcional

CV	Capacidad Vital
CVF	Capacidad Vital Forzada
CVRS	Calidad de Vida Relacionada con la salud
ELTGOL	Espiración Lenta a Glotis Abierta en Decúbito Lateral
EPC	Enfermedad Pulmonar Crónica
FC	Frecuencia Cardíaca
FCB	Frecuencia Cardíaca Basal
FCE	Frecuencia Cardíaca de Esfuerzo
FCM	Frecuencia Cardíaca Máxima
FEM	Flujo Espiratorio Máximo
FR	Frecuencia Respiratoria
GG	Gammaglobulinas
HG	Hipogammaglobulinemia
HUAC	Hospital Universitario A Coruña
IDP	Inmunodeficiencia Primaria
Igs	Inmunoglobulinas
IMC	Índice de Masa Corporal
MMII	Miembros Inferiores
mMRC	Escala de disnea modificada del Medical Research Council
MMSS	Miembros Superiores
MID	Miembro Inferior Derecho
MID	Miembro Inferior Izquierdo
MSD	Miembro Superior Derecho
MSI	Miembro Superior Izquierdo

LII	Lóbulo Inferior Izquierdo
lpm	Latidos por minuto
PEM	Presión Espiratoria Máxima
PIM	Presión Inspiratoria Máxima
RP	Rehabilitación Pulmonar
rpm	Respiraciones por minuto
RX	Radiografía
SEPAR	Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica
SpO2	Saturación de oxígeno
TA	Tensión Arterial
TC	Tomografía Computarizada

1. RESUMEN

Presentación del Caso: Mujer de 20 años diagnosticada con Candidiasis Mucocutánea Crónica, Hipogammaglobulinemia y Bronquiectasias asociadas que es derivada por el servicio de neumología del Hospital Universitario de A Coruña tras la agudización de la sintomatología respiratoria y desadaptación al esfuerzo.

Objetivo: Revertir la agudización de su sintomatología respiratoria, favorecer la permeabilidad de la vía aérea, mejorar su tolerancia al esfuerzo, evitar exacerbaciones, prevenir complicaciones derivadas de su pluripatología, educar en el control de la enfermedad y mejorar su calidad de vida relacionada con la salud, a través, de un programa de rehabilitación pulmonar individualizado.

Intervención: Se dividió en dos fases condicionadas por la situación nutricional de la paciente (desnutrición) que llevó a la toma multidisciplinar de esta decisión. La primera fase constó de 2 sesiones de evaluación inicial, 9 sesiones de 1 hora (2 sesiones semanales) y una sesión de reevaluación. En ellas se realizó fisioterapia respiratoria y educación en el control y manejo de la enfermedad.

La segunda fase constó de 15 sesiones de 1h y 30min (2 sesiones semanales) en las que se continuó con la intervención de la primera fase a la que se le sumó ejercicio terapéutico: trabajo de fortalecimiento muscular de miembros superiores y miembros inferiores y ejercicio aeróbico en tapiz rodante y dos sesiones de evaluación final.

Resultados: Tras la intervención se evidencia objetiva mejoría en la sintomatología, las constantes vitales, la fuerza muscular respiratoria, la fuerza muscular periférica, la tolerancia al esfuerzo y la calidad de vida relacionada con la salud.

Conclusiones: El programa de rehabilitación pulmonar individualizado que se aplicó a la paciente demostró ser eficaz para un diagnóstico de bronquiectasias asociadas a Inmunodeficiencia Primaria, obteniéndose mejoría en todos los parámetros evaluados y alcanzando en líneas generales los objetivos propuestos.

Palabras clave: Hipogammaglobulinemia; Bronquiectasias; Fisioterapia respiratoria; Rehabilitación pulmonar; Candidiasis mucocutánea crónica.

1. ABSTRACT

Case presentation: A 20-year-old woman diagnosed with Chronic Mucocutaneous Candidiasis, Hypogammaglobulinemia and associated Bronchiectasis who is referred by the Hospital Universitario de A Coruña pulmonology service after worsening of respiratory symptoms maladaptation to effort.

Objective: Reverse the exacerbation of their respiratory symptoms, improve airway clearance, improve exercise tolerance avoid exacerbations, prevent complications derived from their multiple pathologies, educate on disease control, and improve their health-related quality of life, through a program of individualized pulmonary rehabilitation.

Intervention: It was divided into two phases conditioned by the nutritional situation of the patient (malnutrition) that led to the multidisciplinary decision making. The first phase consisted of 2 initial evaluation sessions, 9 sessions of 1 hour (2 weekly sessions) and a re-evaluation session. Respiratory physiotherapy and education in the control and management of the disease were performed in them.

The second phase consisted of 15 sessions of 1h and 30min (2 weekly sessions) in which the intervention of the first phase was continued, to which therapeutic exercise was added: muscle strengthening work of upper limbs and lower limbs and aerobic exercise on a treadmill and two final evaluation sessions.

Results: After the intervention, there was objective evidence of improvement in symptoms, vital signs, respiratory muscle strength, peripheral muscle strength, tolerance to exertion, and health related quality of life.

Conclusions: The individualized pulmonar rehabilitation program that was applied to the patient proved to be effective for a diagnosis of bronchiectasis associated with Primary Immunodeficiency, obtaining improvement in all the parameters evaluated and achieving the proposed objectives in general terms.

Keywords: Hypogammaglobulinemia; Bronchiectasis; Respiratory Physiotherapy; Pulmonary rehabilitation; Chronic mucocutaneous candidiasis.

1. RESUMO

Presentación do caso: Muller de 20 anos diagnosticada con Candidiasis Mucocutánea Crónica, Hipogammaglobulinemia e Bronquiectasias asociadas que é derivada polo servizo de pneumoloxía do Hospital Universitario A Coruña tralo empeoramento do seu proceso respiratorio e inadaptación ao esforzo.

Obxectivo: Mellorar e/ou revertir o empeoramento da súa sintomatoloxía respiratoria, favorecer a permeabilidade da vía aérea, mellorar a tolerancia ao esforzo, evitar exacerbacións, previr complicacións derivadas das súas múltiples patoloxías, educar no control da enfermidade e mellorar a súa calidade de vida relacionada coa saúde, mediante un programa de rehabilitación pulmonar individualizado.

Intervención: Dividiuse en dúas fases condicionadas polo estado nutricional da paciente, o que levou á toma desta decisión multidisciplinar. A primeira fase consistiu en 2 sesións de avaliación inicial, 9 sesións de 1 hora (2 sesións semanais) e unha sesión de re-avaliación. Nelas realizouse fisioterapia respiratoria e educación no control e manexo da enfermidade. A segunda fase consistiu en 15 sesións de 1h e 30min (2 sesións semanais) nelas continuouse coa intervención da primeira fase á que se lle sumou exercicio terapéutico: traballo de fortalecemento muscular dos membros superiores e membros inferiores e exercicio aerobio en cinta rodante e dúas sesións de avaliación final.

Resultados: Trala intervención evidenciase obxectiva melloría na sintomatoloxía, as constantes vitais, a forza muscular respiratoria, a forza muscular periférica, a tolerancia ao esforzo e a CVRS.

Conclusións: O programa de rehabilitación pulmonar individualizado que se lle aplicou a paciente demostrou ser efectivo para un diagnóstico de bronquiectasias asociadas a Inmunodeficiencia Primaria (IDP), obténdose melloría en todos os parámetros avaliados e acadando en liñas xerais os obxectivos propostos.

Palabras chave: Hipogammaglobulinemia; bronquiectasias; fisioterapia respiratoria; rehabilitación pulmonar; Candidiase Mucocutánea Crónica.

2. INTRODUCCIÓN

2.1 TIPO DE TRABAJO

El trabajo de fin de grado que se presenta a continuación es un caso clínico real de una paciente de 20 años diagnosticada con candidiasis mucocutánea crónica (CMC), hipogammaglobulinemia (HG) y bronquiectasias (BQ) asociadas, a la que se le realiza una intervención fisioterapéutica basada fundamentalmente en un programa de rehabilitación pulmonar (RP).

2.2 MOTIVACIÓN PERSONAL

La motivación nace de nuestras experiencias, de lo que fuimos, de lo que somos y de lo que anhelamos ser, es la expresión de nuestra historia y esta es la mía:

Cuando elegí en su día este grado no tenía muy claro si de verdad era a lo que quería dedicarme el resto de mi vida. Lo único que sí sabía era que quería ayudar a mejorar la vida de las personas en términos de salud.

Durante estos años he tenido muchas dudas sobre si de verdad este era mi sitio, estas, se han ido disipando conforme me acercaba a la Fisioterapia Respiratoria. Fue en las Estancias Clínicas I de tercer curso donde comenzó mi interés, que se ha ido forjando a lo largo de las Estancias Clínicas II en esta área de conocimiento. Considero que, al seleccionar la modalidad de caso clínico, se me presenta una oportunidad formidable para continuar formándome no solo a nivel teórico, si no, también práctico desde un punto de vista más enfocado al manejo y trato con el paciente.

Es por todo ello, por lo que decidí culminar mi proceso de aprendizaje en la universidad eligiendo un caso clínico de un paciente respiratorio con cuyo contexto me siento identificada y el cual me parece un homenaje a lo que verdaderamente me motiva en la vida, mi madre.

3. PRESENTACIÓN DEL CASO CLÍNICO

3.1 CONTEXTUALIZACIÓN

3.1.1 Candidiasis Mucocutánea Crónica

La candidiasis mucocutánea crónica (CMC) es una inmunodeficiencia primaria (IDP) caracterizada por infecciones candidiásicas persistentes o recurrentes en piel, uñas o membranas mucosas (1).

3.1.1.1. Etiología

Las IDP's se expresan fenotípicamente de manera habitual a través de patologías mucocutáneas de origen infeccioso y no infeccioso. Un ejemplo es la CMC, un síndrome raro y heterogéneo que se caracteriza por una respuesta inmunológica ineficaz ante la infección por microorganismos del género *Candida sp* y especialmente por *Candida albicans*, debido a un error congénito en la inmunidad antimicótica, que se presenta con un déficit específico de linfocitos T y células natural killer, en la cual no solo la producción de Interleuquina-17, sino cualquier defecto en la diferenciación de los linfocitos T hacia su perfil TH17, juegan un papel significativamente relevante (1–4).

3.1.1.2. Epidemiología

Tradicionalmente las IDP's se consideraban enfermedades raras, con una prevalencia de 1/10.000 a 1/50.000 nacimientos. Sin embargo, el descubrimiento en curso de nuevos errores innatos de la inmunidad y la mejora en la definición de los fenotipos clínicos, hace creer que la prevalencia colectiva de estas afecciones es probablemente de al menos 1/1000–1/5000 nacimientos (5). Hay que tener en cuenta que esta es variable entre los diferentes grupos humanos debido a sus características genéticas y al desigual acceso a recursos diagnósticos (6).

Según los datos aportados por el Registro Español de IDP's los defectos de predominio de linfocitos T constituían la tercera IDP más común en el territorio español (7).

3.1.1.3. Signos y síntomas

Los signos y síntomas dependen de la zona infectada pudiendo existir candidiasis cutánea, oral o genital (2).

Además, dependiendo de la mutación genética que se asocie a esta inmunodeficiencia, se puede asociar a otros trastornos autoinmunes, infecciones no candidiásicas u otras endocrinopatías lo que dará lugar a signos y síntomas característicos de las mismas (3).

3.1.1.4. Medidas Terapéuticas:

El tratamiento de esta patología se basa en fármacos antifúngicos y en algunos casos inoculación de Inmunoglobulinas (Igs) (8).

3.1.2. Hipogammaglobulinemia

La Asociación Española de Déficit Inmunitarios Primarios (AEDIP) define la HG como una "Enfermedad derivada de la ausencia o disminución notable de la síntesis de Igs o anticuerpos, lo que da lugar a una mala respuesta a las infecciones"(9). Esta mala respuesta a las infecciones se debe a que las Igs son los principales componentes del sistema inmunitario (SI) capaces de reconocer antígenos para desencadenar una respuesta biológica capaz de enfrentar y erradicar el foco infeccioso (6,9–11).

3.1.2.1. Etiología

La HG puede ser de origen primario (congénita) o secundario (adquirida). La HG de origen primario es una IDP como es el caso de la CMC perteneciendo por tanto a un grupo de heterogéneos trastornos congénitos y en muchos casos hereditarios, provocados por anomalías cromosómicas y/o defectos en genes implicados en el desarrollo, mantenimiento y regulación del SI, con gravedad variable y manifestaciones diversas, según el tipo de defecto molecular responsable (6,9–11). Las causas secundarias suelen ser inducidas por un factor externo o adquirido como fármacos, enfermedades que cursan con pérdidas de anticuerpos o linfocitos (condición característica de la CMC), o condiciones ambientales peligrosas, entre otros (10,11).

3.1.2.2. Epidemiología

De los más de 300 tipos diferentes de IDP las más frecuentes son los defectos en la producción de anticuerpos o HG, ya que en su conjunto constituyen más del 50% del total. De los diferentes tipos de HG las más frecuentes en la población española fueron la deficiencia de inmunoglobulina A y la Inmunodeficiencia Común Variable (7,9).

3.1.2.3. Signos y Síntomas

Los signos clínicos de HG primaria pueden ocurrir a cualquier edad, sin embargo, se manifiestan más frecuentemente durante la infancia, concretamente en el 55% de los casos (6,10).

En la siguiente tabla se presentan algunas de las manifestaciones clínicas más frecuentes (10):

	<ul style="list-style-type: none">• Infecciones del sistema respiratorio (neumonías, bronquitis...) y del sistema digestivo (diarrea, desnutrición, malabsorción...) entre otros.
	<ul style="list-style-type: none">• Manifestación Autoinmune
	<ul style="list-style-type: none">• Hepatomegalia, esplenomegalia y linfadenopatía periférica
	<ul style="list-style-type: none">• Síntomas alérgicos
	<ul style="list-style-type: none">• Retraso del crecimiento o anomalías del desarrollo
	<ul style="list-style-type: none">• Anomalías oreja-nariz-garganta y anomalías cardiovasculares como los síndromes de Digeorge o CHARGE en pacientes pediátricos
	<ul style="list-style-type: none">• Neoplasias malignas en la población de edad avanzada

Tabla 1. Manifestaciones Clínicas HG.

3.1.2.4. Medidas terapéuticas:

Actualmente, no existe un tratamiento capaz de subsanar el defecto molecular causante de las HG, sin embargo, existen tratamientos que aumentan considerablemente la calidad de vida de los pacientes (9–11).

El tratamiento esencial en este caso y de elección es el tratamiento sustitutivo con gammaglobulina (GG) administrado por vía endovenosa, subcutánea o intramuscular.

En el caso de BQ o pobre control de las infecciones se aumentará la dosis y acortarán los períodos de administración de las GG (15-21 días).

Otras medidas terapéuticas son las vacunas, los antibióticos para infecciones activas o profilaxis antibiótica en caso de problemas pulmonares crónicos por neumonías recurrentes. En los pacientes con BQ es aconsejable fisioterapia respiratoria regular para disminuir el riesgo de sobreinfecciones.

En cuanto a medidas generales destacan el soporte nutricional y el soporte emocional y psicológico (9–11).

3.1.3. Bronquiectasias (BQ) asociadas a Inmunodeficiencia Primaria (IDP)

Las BQ constituyen una enfermedad pulmonar crónica (EPC) caracterizada por un ensanchamiento persistente y crónico de las vías respiratorias bronquiales y por el debilitamiento de la función del mecanismo de transporte mucociliar debido a infecciones repetidas que contribuyen a la invasión bacteriana y acumulación de moco en todo el árbol bronquial (12).

En los últimos años se ha descubierto que la patogenia subyacente a las BQ es más compleja que el círculo vicioso de Cole tradicionalmente aceptado. Aunque los eventos circulares de infecciones repetidas que incitan a la inflamación que lesiona y altera la integridad de las vías respiratorias, lo que a su vez favorece nuevas infecciones siguen siendo relevantes, se ha propuesto una nueva versión, denominada vórtice vicioso. Este, describe más

adecuadamente la complejidad de la inflamación subyacente manifestando la necesidad de realizar un enfoque personalizado en el manejo de cada paciente (13).

Las formas primarias y secundarias de inmunodeficiencia contribuyen de manera importante al desarrollo de las bronquiectasias (14).

Las IDP representan del 1 al 17% de las etiologías de los pacientes con BQ (15).

De hecho, son la complicación pulmonar principal no infecciosa más habitual en las IDP vistas en aproximadamente el 20% de los pacientes con historia de infecciones recurrentes; *Pseudomonas aeruginosa* y *Staphylococcus aureus* son los microorganismos que frecuentemente colonizan y conducen a la infección (10,15,16). Esto puede causar un empeoramiento de los síntomas respiratorios (disnea, tos, fiebre, sibilancias y cruídos...) con un aumento de los broncoespasmos (10).

Nuevas investigaciones evidencian que el curso las BQ relacionadas con las IDP fue similar al de las BQ por otras causas (15). Recomendándose una tomografía computarizada (TC) de alta resolución periódicamente para monitorear el estado pulmonar (10).

En un estudio realizado por Pérez Ruiz. E y col. para conocer las manifestaciones pulmonares de los pacientes con IDP se ha encontrado específicamente relación entre presentar CMC y BQ (17).

3.1.4. Rehabilitación Pulmonar (RP) Y Fisioterapia Respiratoria (FR)

La American Thoracic Society (ATS) y la European Respiratory Society (ERS) han definido la RP como “una intervención integral basada en una minuciosa evaluación del paciente seguida de terapias diseñadas a medida, que incluyen, pero no se limitan, al entrenamiento muscular, la educación y los cambios en los hábitos de vida, con el fin de mejorar la condición física y psicológica de las personas con enfermedad respiratoria crónica y promover la adherencia a conductas para mejorar la salud a largo plazo” (18,19)

Las guías internacionales señalan que “La RP debería ser asequible a todo paciente con enfermedad pulmonar crónica (EPC), como es el caso de las BQ, independientemente de la edad o el grado de enfermedad, siendo fundamental adaptar el programa a cada paciente de forma individualizada basado en evaluaciones iniciales y en el curso, incluida la gravedad de la enfermedad, la complejidad y las comorbilidades” (18,19) .

Los programas de RP deben incluir fundamentalmente el entrenamiento muscular (evidencia 1A), la educación (evidencia 1 B) y la Fisioterapia Respiratoria (evidencia 1 B), siendo aconsejable también contemplar la terapia ocupacional (evidencia 2 D), el soporte psicosocial (evidencia 2C) y la intervención nutricional (evidencia 2C) (19).

Se recomienda una duración mínima de los programas de 8 semanas o 20 sesiones, con una frecuencia de 2 a 5 sesiones por semana (evidencia 1A), aunque pueden realizarse programas más cortos, estos deben ser implementados por un equipo interdisciplinar incluyendo a fisioterapeutas y otros profesionales sanitarios.(19)

La RP ha demostrado mejorar la disnea, la capacidad de esfuerzo y la calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) (19). Diferentes estudios han demostrado también una reducción de los síntomas de ansiedad y depresión a corto plazo característicos de pacientes con EPC. Sin embargo, los beneficios alcanzados se pierden progresivamente a lo largo de 12-18 meses, y es ahí donde radica la importancia de la adhesión al tratamiento y el fomento de la capacidad de autogestión. Cada vez hay más interés en diseñar modelos que permitan mantener los resultados después de la fase intensiva de un programa de RP (18,19).

Esta adhesión al tratamiento a través de ejercicio físico habitual es especialmente importante en los pacientes con BQ asociadas a IDP debido a la cronicidad de su patología y por consiguiente de los síntomas respiratorios que acarrearán. Además, como hemos mencionado con anterioridad, presentar una HG es un factor de riesgo para el desarrollo de neoplasias malignas a largo plazo. Cabe resaltar por tanto, la relación inversa entre ejercicio físico y cáncer evidenciado en la mayoría de los estudios epidemiológicos realizados al respecto (20).

3.2 EXAMEN

Paciente derivada el 20/09/21 por el servicio de neumología del HUAC a través de una hoja de interconsulta para comenzar con Fisioterapia Respiratoria en el Hospital Marítimo de Oza. Entra en lista de espera y se convierte en paciente de este caso clínico el 21/02/22.

Cabe mencionar que el 18/02/22, 3 días antes, acude a urgencias por aumento de la disnea de 24h de evolución, así como aumento de la tos y expectoración verdosa. No fiebre ni otra clínica.

El examen y evaluación de la paciente tuvo lugar entre los días 21/02/22 y el 24/02/22.

3.2.1 Historia clínica del paciente y Anamnesis:

Diagnóstico médico de CMC, HG y BQ.

Sexo: Mujer

Fecha de nacimiento: 20 años

Peso: 42 kg.

Altura: 1,53 m

IMC: 17,94 kg/m² (desnutrición)

Ocupación/empleo: actualmente estudia un ciclo medio de farmacia y trabaja como profesora de baile dos días a la semana.

Problema Principal: el empeoramiento de su sintomatología respiratoria en los últimos meses le dificulta la práctica normal de su deporte que es además su trabajo, alcanzando disneas momentáneas de 10/10 *Escala de Borg modificada* que le obligan a parar en numerosas ocasiones. Además, presenta asiduos episodios de tos productiva durante las horas que acude a clase. Esta situación afecta de forma significativa a su estado de ánimo y a su CVRS.

Antecedentes personales: Se muestran en la siguiente tabla los antecedentes personales de la paciente, donde se puede observar gran cantidad de procesos infecciosos, déficits nutricionales y hematopoyéticos.

	• No fumadora.
	• Candidiasis mucocutánea crónica.
	• Bronquiectasias.
	• Hipogammaglobulinemia.
	• Esofagitis.
	• Faringitis.
	• Aftas orales.
	• Diarrea crónica.
	• Frecuentes infecciones del tracto urinario.
	• Absceso cutáneo axilar con necesidad de cirugía (2019) y abscesos genitales (2019).
	• Neumonías recurrentes→ Ingreso en 2012 por neumonía en lóbulo medio. Cultivo de esputo positivo por <i>Candida Albicans</i> , <i>Pseudomona aeruginosa</i> y <i>S maltophilia</i> .
	• Nutrición: Déficit de vitamina D, déficit de folato y ferropenia. Desnutrición calórica asociada a IDP. Marcada pérdida de apetito.

Tabla 2. Antecedentes personales.

Vacunaciones: SARS-COV2 (dos dosis en junio y julio), *Haemophilus influenzae* tipo B en 2013, Neumococo 13V en 2013 y 23V en noviembre de 2019. Gripe estacional (no vacunada esta campaña).

Nivel de Actividad Física: La paciente realiza baile moderno dos veces a la semana 1 hora/día. Es decir, unos 120 minutos de actividad física semanal. El empeoramiento de su situación hace que algunos días no acuda a entrenar ni a dar clases.

Antecedentes familiares: Madre fallecida a los 33 años en planta de neumología por Inmunodeficiencia Común Variable y BQ, mientras esperaba por trasplante pulmonar (2007). La paciente tenía 5 años.

Tratamientos:

- ACFOL 5 mg: un comprimido cada 24h
- HYANEB: solución hipertónica. Inhalación-5 ml cada 24h
- SUERO FISIOLÓGICO 0'9% ampolla 10 ml cada 12h
- VORICONAZOL: 200 mg cada 12h
- TOBRAMICINA 100 mg cada 12h
- Inoculación de GG cada 4 semanas.

Pruebas complementarias:

Espirometría: 01/07/19

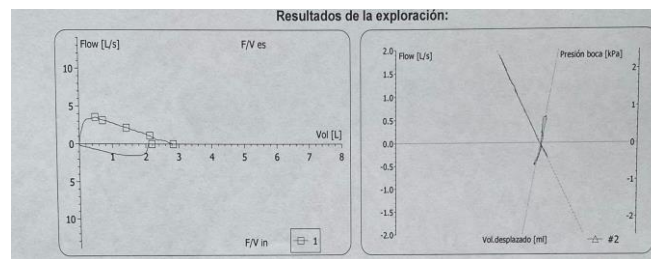


Ilustración 1. Espirometría del 01/07/19

En la tabla 3 podemos observar los valores obtenidos en dicha espirometría. Nos se evidencia patología obstructiva. Debemos tener en cuenta que esta fue tomada hace más de dos años por lo que la situación clínica puede haber cambiado.

Espirometría	Pre	Post	%(M/T)
CVF	2,82	2,94	96,0
FEV1	2,18	2,50	87,1
FEV1 % CVF	77,31	84,19	91,8

Tabla 3. Resultados Espirometría 01/07/19

RX de tórax, proyección Postero-Anterior: 24/09/19



Ilustración 2. RX de tórax 24/09/19.

Hallazgos: Estudio limitado a una única proyección. Aumento de densidad en lóbulo inferior izquierdo, compatible con sobreinfección.

TC toracoabdominal con contraste: 30/12/20

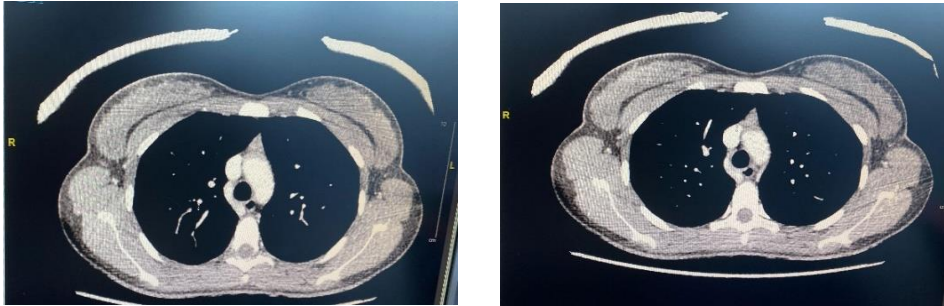


Ilustración 3. TC toracoabdominal 30/12/20.

Hallazgos: Bronquiectasias cilíndricas en segmentos basales del lóbulo inferior izquierdo, asociadas con engrosamiento de paredes bronquiales e impactaciones mucosas. Aisladas bronquiectasias en segmento medial basal del lóbulo pulmonar inferior derecho.

3.2.2 . Revisión por sistemas-Tests y medidas

PRIMERA FASE

Inspección Visual

- Paciente consciente, orientada y colaboradora.
- Normocoloreada. Ausencia de acropaquías.
- Respirando aire ambiente.
- Se observa dificultad respiratoria evidenciada por taquipnea y sinergias respiratorias (tirajes: actividad de la musculatura accesoria supraclavicular).
- Morfología y dinámica torácica normales, si bien, presenta un tórax reducido, aunque concordante con su altura y peso.
- Mecánica ventilatoria: Ritmo Respiratorio 1:2, Modo Respiratorio: Naso-nasal, Patrón Respiratorio: Costal-superior. Coordinación toraco-abdominal: dentro de la normalidad.
- Durante la inspección visual la paciente presenta una tos húmeda productiva que le dificulta la comunicación fluida.

Estudio semiológico

Disnea: Sensación de falta de aire en reposo sin oxígeno suplementario 2/10 según la *Escala de Borg modificada*. ([Anexo 1](#))

En cuanto a cómo afecta su disnea a la actividad, refiere una puntuación de “Grado 1- Me falta el aliento cuando me apresuro en terreno en llano o cuando camino cuesta arriba” según la *Escala modificada de disnea del Medical Research Council (mMRC)*. ([Anexo 2](#)). Esta aumenta significativamente durante la práctica de su deporte/trabajo alcanzando disneas de 10/10 *Escala de Borg modificada* que le obligan a parar en numerosas ocasiones.

Dolor: En reposo su dolor es un 0/10 según la *Escala Visual Analógica (EVA)*. ([Anexo 3](#)).

Tos: Refiere una tos húmeda diaria que aumenta al despertarse por las mañanas, al acostarse por las noches, al posicionarse en decúbito supino y tras el uso prolongado de mascarilla especialmente durante su estancia lectiva. Patrón de tos adecuado.

Expectoración: Espujo abundante y mucopurulento.

Auscultación- Estudio de los ruidos respiratorios

A la auscultación se escuchan ruidos respiratorios adventicios, concretamente, roncus en lóbulo superior derecho e izquierdo. Crujidos de media y baja frecuencia en ambas bases pulmonares, más marcados en el lóbulo inferior izquierdo.

Palpación

Ausencia de zonas edematosas o dolorosas.

Revisión por Sistemas

- **Sistema Cardiovascular**

Constantes vitales:

FR: 23 rpm

FC: 109 lpm

TA: 100/60 mmHg

SpO₂: 96% en reposo respirando aire ambiente

Temperatura corporal: 36´3 °C, afebril.

Capacidad vital (CV): Medida con incentivador de volumen, modelo: espirómetro incentivador Coach 2®. Los valores obtenidos fueron:

- Sedestación: 1000ml.
- Decúbito lateral derecho: 750ml.
- Decúbito lateral izquierdo: 750ml.

En la espirometría de 2019 la paciente alcanza una CVF de 2820ml, en consecuencia, los valores obtenidos en esta evaluación inicial son muy inferiores a estos valores de referencia.

Evaluación de la tos- Medición del PEF-Peak Flow: la evaluación de la tos se realiza mediante un dispositivo de medición del flujo espiratorio máximo (FEM) (21). En este caso utilizamos el modelo (Sibelmed® DatoSpir Peak-10) obteniendo un **resultado de 300L/min**. Para que la tos se considere eficaz, el FEM debe ser como mínimo de 270 L/min, por lo que se puede decir que la paciente presenta una tos eficaz (22).

- **Sistema musculoesquelético:**

Rangos articulares: Conservados y no dolorosos en miembros inferiores (MMII) y miembros superiores (MMSS).

Fuerza muscular:

Musculatura Periférica

Se utilizó la Escala Daniel's en los músculos principales tanto a nivel de MMSS como de MMII donde se obtuvieron los valores de la tabla 4 (23).

Valoración Inicial	Puntuación Escala Daniel's
Bíceps	5
Deltoides	4+
Tríceps	5
Cuádriceps	5
Glúteo medio	4+
Isquiotibiales	4

Tabla 4. Valoración fuerza muscular Daniel's.

Dinamometría: La dinamometría es un método funcional de valoración reproducible, barato y sencillo. Este mide la fuerza muscular isométrica en Kg de un grupo muscular. Se realizaron 3 mediciones de 5 segundos de duración y 30 segundos de descanso entre ellas en ambos hemicuerpos, seleccionando el mejor resultado reflejado en la tabla 6.

Ecuación de predicción García López, M. y col	Valores para la Paciente
$DM=0,258*\text{peso} + 0,394*\text{talla} - 43,967$	$DM=0,258*42+0,394*153-43,967=27,15$ Kg

Tabla 5. Ecuación de referencia para la dinamometría de mano.

	Valor alcanzado por la paciente
Prensión Manual	17,7 kg

Tabla 6. Valor dinamometría de mano.

El valor obtenido se sitúa muy inferior al valor de referencia pudiendo correlacionarse con desnutrición (24,25).

1 Minute Sit to Stand Test (1-MSTST): La prueba de 1-MSTST, es una prueba sencilla en la que se necesita una silla sin reposabrazos y se le pide al paciente que se siente y se levante tantas veces como le sea posible durante 1 minuto sin apoyar los MMSS. Se utiliza para valorar el nivel de tolerancia al ejercicio en pacientes con EPC, la fuerza de los MMII, el nivel de actividad física y la independencia. El cambio en el número de repeticiones también se correlacionó con el cambio en la distancia de la 6MWT, así como con el cambio en el cuestionario de contracción voluntaria máxima del cuádriceps (26,27).

Resultados: 30 repeticiones. Ligeramente por debajo de la media que se sitúan para su edad entre 39-55 repeticiones (28).

6MWT -Test de 6 minutos marcha: El 6MWT es una prueba de esfuerzo submáximo a carga constante, autoimpuesta, de fácil realización y ampliamente utilizada. Esta prueba bien estandarizada y altamente reproducible mide la distancia que un paciente puede caminar rápidamente, sin correr, sobre una superficie plana y dura en un período de 6 minutos. Permite conocer la tolerancia al esfuerzo que presenta el paciente ya que evalúa las respuestas globales e integradas de todos los sistemas involucrados durante el ejercicio especialmente los sistemas cardiovascular y respiratorio.

Es un importante facilitador de la evaluación clínica del paciente, predictor de morbi-mortalidad y sensible a los cambios pre y post tratamiento. Se han correlacionado cambios en el 6MWT tras las intervenciones terapéuticas con una mejoría subjetiva en la disnea o la calidad de vida (29–31).

Tras comprobar que la paciente no presentaba ninguna contraindicación para la realización de la prueba se le dieron las recomendaciones previas estipuladas por la Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR) y en la siguiente sesión se le explicó la prueba previamente a su realización. Se realizaron dos repeticiones de esta por el factor aprendizaje. Se monitoriza a la paciente ([Anexo 4](#)) obteniendo durante la segunda unos valores ligeramente inferiores a los que le corresponden según los modelos de predicción que estipula la literatura, si bien, es importante recordar que existe una gran variabilidad entre ecuaciones de predicción expuestas en la Tabla 7, unas tienden a sobrestimar los resultados y otras a subestimarlos (32).

Gimeno et al.; 2015	Mujeres: $1.107 - (5,78 \times \text{edad}) - (1,48 \times \text{peso kg}) - (1,27 \times \text{FC basal}) + 84.$	874,81m
Enright & Sherrill, 1998	Mujeres: $(2,11 \times \text{talla cm}) - (2,29 \times \text{peso kg}) - (5,78 \times \text{edad}) + 667\text{m}$	778,05m

Tabla 7. Ecuaciones de predicción 6MWT.

Resultado: 600m

Musculatura Respiratoria

No se puede determinar directamente la fuerza de los músculos respiratorios por lo que se hará indirectamente a través de la presión inspiratoria máxima (PIM) y Presión Espiratoria Máxima (PEM) que son capaces de generar. Se determinan a través de un manómetro (MicroRpm, Vyair Medical, serie: 064-08051) los cambios de presión bucal, con glotis abierta y boca cerrada durante un esfuerzo inspiratorio o espiratorio máximo (23,29) siguiendo el protocolo estipulado por SEPAR ya que ha demostrado obtener resultados más altos (33).

La normativa SEPAR (2015) “Establece como sospecha de debilidad de la musculatura respiratoria cuando el valor del PIM/PEM se sitúe por debajo de 80 cmH₂O, o cuando sea menor del 65% del valor de referencia “ (34).

Existen ecuaciones de predicción de las presiones respiratorias máximas inspiratoria y espiratoria (Morales 1997) reflejadas en la tabla 8 (31).

Hay que tener en cuenta que estas sobreestiman considerablemente los resultados(35)

	PIM	PEM
Mujeres	125,18-(0,64 x edad)	116,23-(0,57 x edad) + (0,65 x peso)
Valores esperados para la paciente	-112,38 cmH ₂ O	77,53 cmH ₂ O
Valores obtenidos en la medición	-40 cmH ₂ O	45 cmH ₂ O

Tabla 8. Valores PIM/PEM.

- **Sistema integumentario:**

- Coloración y aspecto de la piel normales.
- Se evidencia lesión en dos lechos ungueales en la mano derecha coincidentes con los procesos infecciosos recurrentes en la misma (candidiasis mucocutánea crónica).

- **Sistema neuromuscular:**

- Integridad sensorial y motriz conservada.
- No existen alteraciones ni en la coordinación ni en el equilibrio.

- **Comunicación, cognición, Lenguaje**

- Consciente, orientada y colaboradora. Sin alteraciones en estas áreas.

Cuestionarios:

La calidad de vida en los pacientes con una Inmunodeficiencia Primaria debe determinarse, como parte del protocolo de estudio integral del mismo (36).

En un intento por abordar la problemática desde una perspectiva más general y específica se seleccionaron dos cuestionarios de CVRS, el SF-36 y el QOL-B-V3.

Cuestionario SF-36

La versión española del SF-36, junto con las nuevas versiones desarrolladas, han demostrado ser un utensilio muy adecuado para su uso en investigación y en la práctica clínica debido a su validez, fiabilidad y sensibilidad. Es una escala genérica muy útil para evaluar la CVRS. Está compuesto por 36 preguntas organizadas en 8 escalas que valoran los aspectos positivos y negativos de la salud. La puntuación de cada escala se extiende desde 0 (“peor” puntuación) a 100 (“mejor” puntuación). La elección de la versión 2 ([Anexo](#)) es debido a que en ella se han mejorado las características métricas de las escalas Rol físico y Rol emocional (37). Nuestra paciente alcanza los valores que se presentan en la ilustración 4.

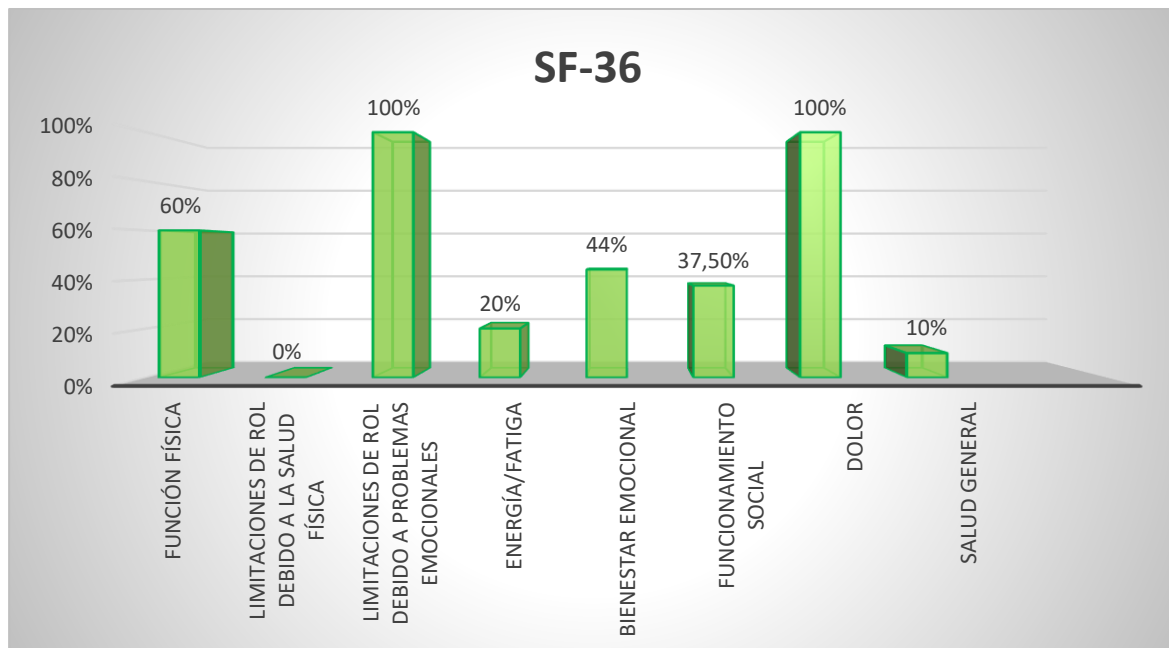


Ilustración 4. Valores iniciales SF-36.

Quality of Life Questionnaire for Bronchiectasis (QOL-B-V3)

Este es un cuestionario específico de bronquiectasias validado en versión española ([Anexo 6](#)). Consiste en 37 preguntas organizadas en 8 dominios con una puntuación total de cada

dominio que se extiende desde los valores 0-100. Mayores puntuaciones indican mejor CVRS (38,39). Nuestra paciente alcanza los valores que se presentan en la ilustración 5.

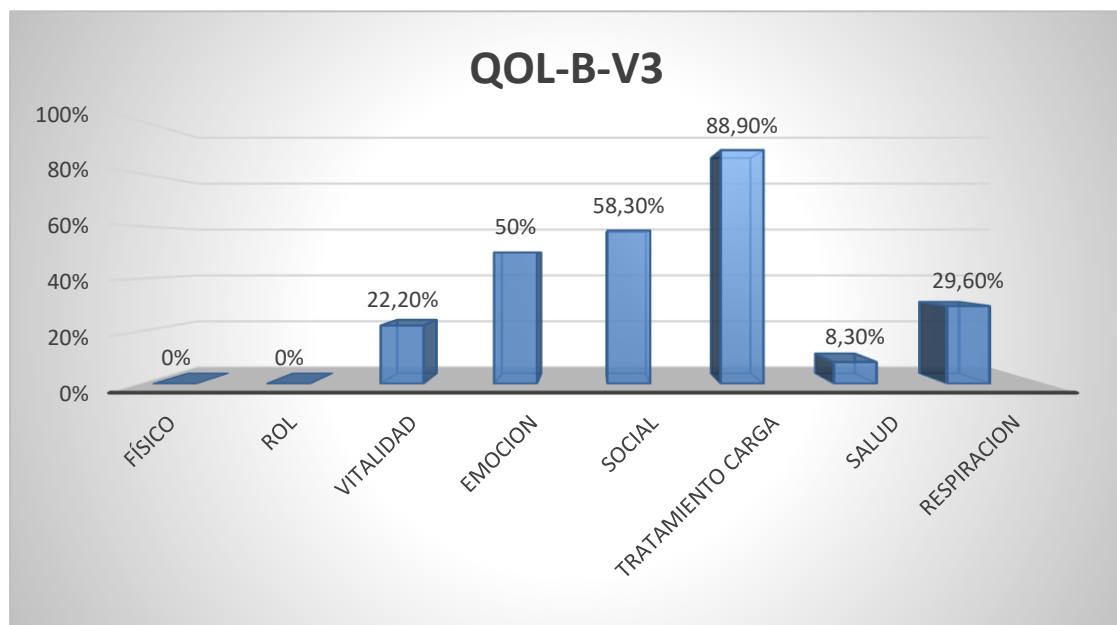


Ilustración 5. Valores iniciales QOL-B-V3.

SEGUNDA FASE

Al inicio de esta fase se evalúa la situación respiratoria de la paciente abordada de manera terapéutica en la fase anterior y se le suma a esta evaluación la realización de 2 pruebas de esfuerzo submáximas y el cálculo de 1 RM con la intención de pautar de manera eficaz y actualizada el entrenamiento de fuerza muscular y el ejercicio aeróbico.

Inspección Visual:

- Ausencia de signos de dificultad respiratoria, eupneica y sin sinergias respiratorias.
- Mecánica ventilatoria: Ritmo Respiratorio 1:2, Modo Respiratorio: Naso-nasal,
- Patrón Respiratorio: Costal-superior. Coordinación toraco-abdominal: dentro de la normalidad.
- La tos no le dificulta mantener una conversación fluida.

Problema Principal: La paciente ya no falta en ninguna ocasión al entrenamiento ni a la impartición de clases, si bien, sigue refiriendo momentáneamente sensación de disnea de 8/10 *Escala de Borg modificada* que le obligan a parar, aunque en muchas menos ocasiones. Razón por la cual, decidimos continuar con 8 semanas a mayores en las que tras la administración del suplemento nutricional se añade ejercicio terapéutico de tipo aeróbico y de fuerza muscular.

Nos comunica además que desde hace 3 semanas puede reírse sin notar que le cuesta respirar o toser situación que echaba terriblemente de menos.

Estudio Semiológico:

- **Disnea:** 0/10 en reposo en la *Escala de Borg Modificada*. Nos refiere significativa disminución de la disnea 5/10 *Escala de Borg Modificada* durante la práctica de su deporte/trabajo que se traduce en reducción de las paradas. En relación con la actividad alcanza un Grado 0 en la *Escala mMRC*.
- **Dolor:** Ausencia de dolor 0/10 *EVA*.
- **Tos:** Persiste la tos húmeda diaria especialmente por la mañana. Patrón de tos efectivo.
- **Expectoración:** menos abundante y mucosa

Auscultación Pulmonar-Estudio de los ruidos respiratorios:

Mínimos crujidos de baja y media frecuencia en la base del lóbulo inferior derecho.

Revisión por Sistemas

- **Sistema Cardiovascular**

Constantes vitales:

FR: 16 rpm

FC: 78 lpm

TA: 100/70 mmHg

SpO₂: 99% en reposo respirando aire ambiente

Capacidad vital (CV): medida con incentivador de volumen, modelo: espirómetro incentivador

Coach 2®. Los valores obtenidos fueron:

- Sedestación: 2000ml.
- Decúbito lateral derecho: 2000ml.
- Decúbito lateral izquierdo: 1500ml.

Evaluación de la tos- Medición del PEF-Peak Flow: Se realiza mediante un dispositivo de medición del FEM. En este caso utilizamos el modelo (Sibelmed ® Datospir Peak-10). Resultado: **350L/min.**

Reevaluación de la fuerza de los músculos respiratorios a través de un manómetro (MicroRpm, Vyair Medical, serie: 064-08051):

PIM	PEM
-66cmH ₂ O	62 cmH ₂ O

Tabla 9. Reevaluación de los valores de PIM/PEM.

Prueba de repetición máxima (1RM): La 1RM es el peso máximo que podemos levantar una vez en un ejercicio específico con la técnica adecuada. Se mide en Kg. Los valores obtenidos servirán de guía para pautar el entrenamiento de fuerza muscular. Se muestran en la tabla 6 los valores obtenidos:

1RM	MSI	MID	1RM	MII	MID
Flexión de Codo	4 kg	4 kg	Extensión de rodilla	6 kg	6kg
Flexión de Hombro	3 kg	3 kg	Flexión de cadera	6 kg	6kg
Abducción de hombro	3 kg	3 kg	Abducción de cadera	6 kg	6kg
			Extensión de cadera	6 kg	6kg

Tabla 10. Valores 1RM.

6MWT -Test de 6 minutos marcha: Se monitoriza a la paciente durante la realización de la prueba y 5 minutos posteriores a la finalización de esta. ([Anexo 7](#))

Resultado: 620m

Prueba de esfuerzo submáxima en Tapiz Rodante: Se realizó una prueba de esfuerzo submáxima directa a carga incremental en tapiz rodante. Consiste en una cinta sin fin movida por un motor eléctrico sobre la que el paciente debe caminar aumentando secuencialmente la velocidad y la pendiente según el protocolo usado, que en este caso fue el de Bruce Modificado. Se monitoriza a la paciente en todo momento y durante los 5 minutos siguientes a la parada de la prueba ([Anexo 8](#))

El objetivo fue conocer su tolerancia al esfuerzo de cara a pautar el entrenamiento aeróbico. La elección del tapiz rodante se debió a sus múltiples ventajas entre las que se encuentran: caminar es una actividad más familiar que el ciclismo, es más fisiológico, no requiere de aprendizaje previo y permite movilizar una mayor masa muscular. El consumo pico de oxígeno (VO_2 pico) suele ser 5-10% más alto en comparación con el obtenido en un cicloergómetro. Además, la paciente era joven, prefería esta modalidad (importante de cara a la adherencia) y gozaba de buen equilibrio (40,41).

En reposo: previo a la prueba		Finalización de la prueba	
Disnea y fatiga de MMII: 0/10 <i>Escala Borg modificada</i>		Disnea y fatiga MMII: 8/10 <i>Escala de Borg modificada</i>	
SpO2: 99%		SpO2: 96%	
FC: 80 lpm		FC: 160 lpm	
Motivo finalización de la prueba	Disnea y fatiga MMII: 8/10 <i>Escala de Borg modificada</i>		
METS	6,7		
Máxima pendiente	16		
Máxima velocidad	6,7		
Minuto alcanzado	17		

Tabla 11. Resultados prueba de esfuerzo submáximo en tapiz rodante

- **Sistemas intertegumentario, neuromuscular, comunicación, cognición y lenguaje:** sin cambios respecto al inicio de la primera fase.

3.2.3 Clasificación Internacional del Funcionamiento de la discapacidad y de la salud (CIF); describir y codificar:

La CIF pertenece a la “familia” de una serie de clasificaciones internacionales desarrolladas por la OMS. Esta proporciona por primera vez un marco conceptual común para clasificar información relacionada con la salud a través de un lenguaje estandarizado y unificado que posibilita la comunicación y la atención en aspectos de salud entre diferentes disciplinas científicas de todo el mundo. Se basa en la evaluación del funcionamiento, la salud y la discapacidad y que además recoge la perspectiva del paciente.

La CIF tiene dos partes, cada una con dos componentes (42):

Parte 1. Funcionamiento y Discapacidad

- (a) Funciones y Estructuras Corporales
- (b) Actividades y Participación

Parte 2. Factores Contextuales

- (e) Factores Ambientales
- (d) Factores personales

Se clasifican en la siguiente tabla las deficiencias más significativas de la paciente:

Capítulo	Apartado	Código	Categoría	Justificación
Capítulo 1	Funciones mentales globales	b 1302	Apetito	Caquexia en los últimos meses. Pérdida de peso relacionada con pérdida del apetito.
Capítulo 4	Funciones del sistema inmunológico	b 4350	Respuesta inmune	Hipogammaglobulinemia y candidiasis mucocutánea crónica.
Capítulo 4	Funciones del sistema respiratorio.	b 4400	Frecuencia respiratoria	Frecuencia Respiratoria Aumentada : FR:23 rpm
Capítulo 4	Funciones del sistema respiratorio.	b 4450	Funciones de los músculos torácicos respiratorios	Valores de PIM/PEM disminuidos
Capítulo 4	Funciones relacionadas con la tolerancia al ejercicio	b 4551	Capacidad aeróbica	6MWT: valores disminuidos Durante la práctica de su deporte se fatiga en numerosas ocasiones obligándola a detenerse.
Capítulo 4	Funciones relacionadas con la tolerancia al ejercicio	b4552	Fatigabilidad	Durante la práctica de su deporte se fatiga en numerosas ocasiones obligándola a detenerse.
Capítulo 4	Sensaciones asociadas con las funciones cardiovasculares y respiratorias	b460	Sensaciones asociadas con las funciones cardiovasculares y respiratorias	Disnea en reposo: 2/10 Disneas alcanzadas durante la práctica de su deporte: 10/10
Capítulo 5	Funciones relacionadas con la defecación	b 5251	Consistencia fecal	Diarrea crónica

Capítulo 7	Funciones relacionadas con la fuerza muscular	b 7300	Fuerza de músculos aislados o de grupos de músculos	Leve disminución de la fuerza muscular evidenciada en 1M-STST, Dinamometría, 1RM y Escala Daniel's
Capítulo 4	Estructura del Sistema respiratorio	s43010	Árbol bronquial	Bronquiectasias
Capítulo 8	Estructuras de las uñas	s 8300	Uñas de los dedos de las manos	Lesión ungueal en mano derecha
Capítulo 9	Tiempo libre y ocio	d 920 1	Deportes	Su situación de salud le impide practicar de manera habitual y efectiva su deporte
Capítulo 1	Productos y sustancias para el consumo personal	e1101	Medicamentos	Acceso al tratamiento con gammaglobulinas y a todos los medicamentos necesarios para mejorar su estado de salud.
Capítulo 2	Apoyos y relaciones	E310	Familiares cercanos	Goza de apoyo familiar por parte de su padre y de sus abuelos y tios
Capítulo 2	Apoyos y relaciones	E350	Profesionales de la salud	Tiene acceso al Sistema Nacional de Salud

Tabla 12. CIF.

3.3 EVALUACIÓN

PRIMERA FASE

La evaluación es un proceso fisioterápico que implica el análisis e interpretación de datos relevantes obtenidos durante el examen con el objetivo de emitir hipótesis que sustenten el diagnóstico y la toma de decisiones.

Nos encontramos con una paciente con pluripatología de base (CMC, HG Y BQ) en un período de agudización de su sintomatología respiratoria evidenciada en: disnea en reposo 2/10 *Escala de Borg modificada*, disnea 10/10 durante la práctica de ejercicio que la obliga a detenerse en numerosas ocasiones, aumento de la tos que le dificulta mantener una conversación fluida y la expectoración, esputo mucopurulento, dificultad respiratoria con presencia de tirajes y taquipnea. También destacamos una FC elevada probablemente debido a esa dificultad respiratoria y al trabajo de la musculatura accesoria.

En los últimos meses presenta caquexia (peso habitual 50 kg, peso actual 42 kg, IMC: 17,9 kg/m²). Este estado de desnutrición coincide con el empeoramiento de su sintomatología respiratoria.

Debido a las BQ presenta una alteración de la mecánica ventilatoria, concretamente un trastorno obstructivo, si bien, no se evidencia obstrucción en la espirometría de 2019. Esta mecánica ventilatoria está condicionada por su patrón respiratorio torácico superior su modo naso-nasal y su debilidad muscular respiratoria evidenciada en los bajos niveles de PIM y PEM. También detectamos una disminución considerable en su CV medida con incentivador volumétrico seguramente influenciada por la debilidad muscular respiratoria.

Presenta alteraciones en la permeabilidad de la vía aérea evidenciadas en la auscultación pulmonar: roncus y crujidos de media y baja frecuencia. Tos húmeda productiva. Su capacidad tusígena está conservada, es decir presenta una tos efectiva. Podemos sospechar de leve alteración en el intercambio gaseoso: SpO₂:96%, aunque es un valor dentro de los límites de normalidad es un valor bajo para su edad.

A pesar de que es una paciente que realiza actividad física semanal, nos refiere la necesidad de hacer paradas debido a la disnea 10/10 *Escala de Borg modificada* y dificultad para mantener el ritmo de hace unos meses. Se sospecha de disminución de la tolerancia al ejercicio debido a su sintomatología respiratoria, a su problema principal y a su puntuación valor: 1 en la mMRC. Confirmada con niveles del 1-MSTST y 6MWT por debajo de los valores teóricos predictivos para ella. Leve disminución de la fuerza muscular evidenciada por la Escala Daniel's y la dinamometría.

A nivel psicoemocional y social es una paciente condicionada por la cronicidad de sus patologías y su situación contextual.

Lo anteriormente citado se ve reflejado en su merma CVRS evidenciado en los dos cuestionarios de calidad de vida administrados.

SEGUNDA FASE

Seguimos encontrándonos a una paciente con pluripatología: CMC, HG y BQ que tras 6 semanas de intervención terapéutica se ha revertido su situación de agudización de su proceso respiratorio evidenciado en: Ausencia de signos de dificultad respiratoria, eupneica y sin sinergias respiratorias. La tos no le dificulta mantener una conversación fluida. Disnea en reposo 0/10 *Escala de Borg modificada*, disminución de la frecuencia tusígena y la expectoración con esputo mucoso.

Mantiene la mecánica ventilatoria anterior: patrón respiratorio torácico superior, modo naso-nasal y ritmo 1:2.

En cuanto a la fuerza de la musculatura respiratoria los valores aumentan considerablemente, aunque el valor del PIM sigue sin ser superior al 65% del valor de referencia. Su CV aumenta de manera significativa, aunque se sitúa ligeramente inferior a los valores de referencia de la espirometría de 2019.

A nivel de intercambio gaseoso la paciente alcanza una SpO₂:99% mejora considerable con respecto a la valoración inicial. Si bien esta disminuye durante la realización de las pruebas de esfuerzo submáximo. Mejora el valor del FEM: 350L/min.

Con respecto al transporte mucociliar mejora de manera significativa la auscultación pulmonar: Mínimos crujidos de baja y media frecuencia en la base del LID. Hay que tener en cuenta que las bronquiectasias son una patología de carácter crónico.

En cuanto a la tolerancia al esfuerzo la paciente sigue refiriendo, aunque en muchas menos ocasiones paradas durante la práctica deportiva que es también su trabajo. Mejora la puntuación obtenida en la *Escala mMRC alcanzando* ahora un valor 0. En cuanto al 6MWT alcanza un valor alto si bien se sitúa por debajo de los valores de referencia para su edad.

Es por todo ello que seguimos adelante con una 2ª FASE tras inicio de nutrición suplementaria en la que se incluye ejercicio terapéutico con el objetivo de que se solucione por completo su problema principal: desadaptación al esfuerzo derivada de la agudización de su sintomatología.

3.4 DIAGNÓSTICO DE FISIOTERAPIA

Es el resultado del examen y la evaluación y se centra en las deficiencias y limitaciones funcionales:

- Deficiencia de la mecánica ventilatoria e intercambio de gases asociada con disfunciones de la vía aérea.
- Deficiencia de la mecánica ventilatoria e intercambio de gases asociado con disfunción o falla en el bombeo ventilatorio por proceso obstructivo pulmonar.
- Deficiencia en la capacidad aeróbica y resistencia asociado con desacondicionamiento físico.

3.5 PRONÓSTICO

El pronóstico de la paciente atendiendo a la evaluación y diagnóstico fisioterapéuticos, a su corta edad y a la intervención de un equipo multidisciplinar (fisioterapeuta, neumóloga y nutricionista) se espera que, a corto plazo, sea favorable. Tras más de 8 semanas (2 sesiones/semana) y atendiendo a los beneficios derivados de un programa de RP se espera revertir en este lapso de tiempo la agudización de su patología respiratoria.

En cuanto a su pronóstico a largo plazo, hay que tener en cuenta que presenta una pluripatología de carácter crónico por lo que este dependerá de los avances médicos y terapéuticos relacionados con la misma y su adherencia terapéutica tras el cese de este programa.

3.6 CONSIDERACIONES ÉTICAS

Previamente a cualquier intervención se le entrega y explica detalladamente a la paciente el consentimiento informado ([Anexo 9](#)) En virtud del cual y a través de su firma, la paciente acepta el uso y publicación de los datos personales presentes en su historial clínico y la toma de fotografías, ambos necesarios, para la elaboración de este caso clínico con finalidad educativa y científica. El documento avala que la obtención, tratamiento, conservación, comunicación y cesión de esta información se hará conforme a la normativa española sobre protección de datos de carácter personal vigente.

Además, se le informa de las ventajas e inconvenientes de un programa de RP con el fin de que la paciente se encuentre totalmente informada para poder tomar una decisión.

4. OBJETIVOS

4.1 OBJETIVOS

4.1.1 Generales

- Revertir la agudización de la sintomatología respiratoria.
- Favorecer la permeabilidad de la vía aérea.
- Mejorar su tolerancia al esfuerzo.
- Evitar exacerbaciones.
- Prevenir complicaciones derivadas de su pluripatología.
- Educar en el control de la enfermedad.
- Mejorar la CVRS.

4.1.2 Específicos

- Mejorar la disnea y la tos.
- Facilitar el drenaje de las secreciones.
- Aumentar volúmenes y capacidades pulmonares.
- Reeducar el patrón respiratorio y disminuir la FR.
- Aumentar la fuerza de la musculatura respiratoria y periférica.
- Aumentar su acondicionamiento aeróbico.
- Evitar complicaciones como atelectasias y sobreinfecciones respiratorias.
- Educar en el autocuidado y en el manejo de sus patologías crónicas.
- Educar en la identificación de signos/síntomas de agudización de su enfermedad.
- Favorecer la práctica deportiva y social asintomática.
- Incrementar su percepción de bienestar.

5. INTERVENCIÓN

5.1 CRONOGRAMA DE INTERVENCIÓN

La intervención que tuvo lugar en el Hospital Marítimo de Oza se dividió en dos fases derivadas de la decisión multidisciplinar de retrasar el ejercicio terapéutico hasta revisión de nutrición debido a un importante déficit calórico y nutricional que presentaba nuestra paciente y a que ya realizaba unos 120 min/semana de actividad física, baile, (martes y miércoles). La paciente recibe suplemento alimentario desde el 04/04/22.

Ambas fases fueron distribuidas en dos días semanales (lunes y jueves) recibiendo un total de 27 sesiones. Se le pauta además un plan domiciliario (PD) para el resto de los días.

La **primera fase** se extendió desde el 21/02/22 hasta el 31/03/22 donde se realizó exclusivamente fisioterapia respiratoria y educación en el autocuidado y control de la enfermedad. La duración de cada sesión fue de 1h.

Al finalizar esta 1º fase se le realiza el 1RM, 6MWT y la prueba de esfuerzo submáxima en tapiz rodante con el objetivo de pautar de manera eficaz el entrenamiento de fuerza y ejercicio aeróbico en la siguiente fase.

La **segunda fase** 4/04/22 - 30/05/22 incluyó además de educación y fisioterapia respiratoria, ejercicio de fuerza muscular, ejercicio aeróbico y estiramientos musculares activos. Su duración fue de 8 semanas, tiempo mínimo estipulado por los protocolos clínicos para un programa de RP. La duración de las sesiones fue de 1h y 30 min.

Lunes	Martes	Miércoles	Jueves	Viernes	Sábado	Domingo
Evaluación Inicial 21/02/22	PD	PD	Evaluación Inicial 24/02/22	PD	PD	PD
28/02/22	PD	PD	03/03/22	PD	PD	PD
07/03/22	PD	PD	10/03/22	PD	PD	PD
14/03/22	PD	PD	17/03/22	PD	PD	PD
21/03/22	PD	PD	24/03/22	PD	PD	PD
28/03/22	PD	PD	Reevaluación PE 1RM 31/03/22	PD	PD	PD
04/04/22	PD	PD	07/04/22	PD	PD	PD
PD	PD	PD	PD	PD	PD	PD
18/04/22	PD	PD	21/04/22	PD	PD	PD
25/04/22	PD	PD	28/04/22	PD	PD	PD
02/05/22	PD	PD	05/05/22	PD	PD	PD
09/05/22	PD	PD	12/05/22	PD	PD	PD
16/05/22	PD	PD	19/05/22	PD	PD	PD
23/05/22	PD	PD	Descanso	Evaluación Final 26/05/22		
Evaluación Final 30/05/22						

Tabla 13. Cronograma de intervención.

5.2 DESCRIPCIÓN DE LA INTERVENCIÓN

La intervención realizada se fundamentó en fisioterapia basada en la evidencia, adaptándose a las características de la paciente, a los recursos y centrándose en conseguir alcanzar los objetivos detallados con anterioridad.

PRIMERA FASE

EDUCACIÓN EN EL CONTROL Y MANEJO DE LA ENFERMEDAD

- Se le explicó el orden y la aplicación de los recursos terapéuticos (43):

1º	Nebulización con Hyaneb/ Suero fisiológico
2º	Ejercicios Respiratorios
3º	Nebulización Antibiótico: Tobramicina

Tabla 14. Orden de aplicación terapéutica.

- Se le educa en la importancia de la realización del plan domiciliario (Anexo 10) y se le enseña la realización de manera correcta del mismo.
- Se le entregan 2 documentos informativos para pacientes de la AEDIP.
 - IDP y las enfermedades respiratorias (44).
 - Mantenerse Saludable. Una guía para el paciente y sus familias (45)

FISIOTERAPIA RESPIRATORIA

Durante las exacerbaciones de las BQ debe intensificarse la expulsión de moco mediante fisioterapia y la fluidificación de las secreciones. Ninguna técnica de permeabilización de la vía aérea ha demostrado ser más eficaz que el resto. Estas se seleccionarán de acuerdo a las preferencias y características del paciente priorizando las autoadministradas que favorezcan su utilización a largo plazo (19,23,46).

Dispositivo EzPAP ®: es un dispositivo de presión positiva continua en las vías respiratorias que además puede combinarse con nebulización simultánea. Su modo de actuación se basa en aumentar la capacidad residual funcional (CRF) pulmonar recuperando la superficie de intercambio gaseoso, con el objetivo de prevenir la atelectasia, posible complicación de las BQ (47).

En este caso, el EzPAP se administró previamente a las técnicas de limpieza de la vía aérea, a un flujo de 6L/min. El tiempo de aplicación fue de 10 minutos, combinándose con nebulización de suero salino hipertónico 3% con el fin de fluidificar las secreciones y facilitar su drenaje a través de un mecanismo osmótico (23,43).



Ilustración 6. EzPAP.

Técnicas manuales de permeabilización de la vía aérea

Al entrar en contacto el flujo aéreo con las secreciones se produce la interacción gas-líquido. Las moléculas de aire (flujo) interaccionan con las moléculas de líquido (secreciones) ejerciendo sobre estas fuerzas de cizallamiento, desprendiéndolas y arrastrándolas. Conociendo su mecanismo de actuación las elegidas en este caso atendiendo al examen de la paciente fueron (23):

Ciclo Activo de la Respiración (CAR): surge de la combinación de la técnica de espiración forzada (TEF) con el control respiratorio y la expansión torácica. Entre sus objetivos se encuentran la disminución de la FR, evitar la desaturación y el broncoespasmo, favorecer la reeducación del patrón diafragmático, el aumento de los volúmenes y capacidades pulmonares y el drenaje de secreciones (46).

- Fisioterapeuta: Lateralmente al paciente. Variará sus tomas en función de la fase del ciclo en la que se encuentre.
- Paciente: en decúbito supino parcialmente incorporado con MMII flexionados (34).

Aumento del flujo espiratorio lento (AFEL): a través de volúmenes bajos y espiraciones lentas, el objetivo de la técnica es drenar las secreciones situadas en las vías respiratorias medias/distales.

- Fisioterapeuta: Posterior o lateral al paciente. Tomas en cara anterior del tórax y abdomen que realizarán presiones en sentido postero-caudal y postero-craneal respectivamente en tiempo espiratorio.
- Paciente: preferiblemente en sedestación.
- Procedimiento: Se le solicita al paciente una espiración lenta a CRF seguida de una espiración lenta y progresiva con glotis abierta (boquilla de espirometría) (34,46).

Aumento del flujo espiratorio rápido (AFER): a través de volúmenes altos y espiraciones rápidas, el objetivo de la técnica es drenar las secreciones situadas en las vías respiratorias proximales.

- Paciente y Fisioterapeuta igual que en AFEL
- Procedimiento: se solicita una inspiración máxima seguida de una espiración forzada con la glotis abierta (boquilla de espirometría) (34,46)

Técnica de espiración lenta a glotis abierta en decúbito lateral (ELTGOL): su objetivo es facilitar el transporte mucociliar desde las zonas medias y/o distales del árbol bronquial hasta las más proximales, actuando de forma selectiva sobre el pulmón infralateral en el cual aumenta la ventilación y el estrechamiento de la vía aérea factores que favorecen la interacción gas-líquido. Está especialmente indicada en pacientes con BQ(46).

- Fisioterapeuta: Bipedestación posterior con respecto al paciente.
- Paciente: Decúbito lateral, con el pulmón a tratar en posición infralateral. Miembro inferior en triple flexión. Miembro superior en flexión de hombro inferior a 90°.
- Procedimiento: Se le solicita al paciente una espiración partiendo de CRF hasta aproximarse al volumen residual (VR) acompañada de la asistencia del fisioterapeuta con la toma craneal en costillas y caudal en zona infraumbilical y cresta ilíaca auxiliando el vaciado de los pulmones. Se le coloca una boquilla de espirometría para favorecer la apertura glótica (34)

Técnicas instrumentales de permeabilización de la vía

Acapella®: es un dispositivo de vibración endógena con presión espiratoria oscilante (PEP). Este crea una oscilación y presión bucal que se transmite a la vía aérea sumándose los efectos de ambos mecanismos. La oscilación actúa sobre las propiedades reológicas y tixotrópicas de las secreciones y a través del efecto de resonancia (23,34,46).

- Fisioterapeuta: Bipedestación o sedestación junto al paciente.
- Paciente: sedestación
- Procedimiento: se le solicita al paciente una inspiración a volumen medio, seguido de una pausa teleinspiratoria de 2-3 s y espiración prolongada a través del dispositivo. Se le colocó nuestra mano en sus mejillas para evitar que la vibración se pierda (34).

Entrenamiento de la musculatura respiratoria:

Los valores alcanzados por nuestra paciente tanto en PIM como en PEM nos indican presencia de debilidad muscular respiratoria y recomendación de entrenamiento de la misma. La debilidad de la musculatura espiratoria resulta de vital importancia en la permeabilización de la vía aérea. Se debe realizar 2 veces al día con una frecuencia de 3-5 días por semana, a una intensidad de cómo mínimo el 30% y no por encima del 70% de la PIM /PEM y en sesiones de unos 15-30 min. El entrenamiento debe tener una duración de al menos 6 semanas y se proponen ciclos de 2 min a máxima intensidad tolerada seguidos de 1 min de descanso. Para ello se han utilizado los siguientes dispositivos umbral sumados a control del patrón respiratorio, aumentando progresivamente la intensidad de trabajo (19,43):

Threshold IMT: dispositivo umbral conformado por una válvula que se abre cuando el paciente genera una presión determinada (previo ajuste en el equipo) durante la inspiración buscando el entrenamiento de la musculatura inspiratoria. También forma parte de las técnicas RIM (Maniobras de Resistencia a la inspiración), su efecto se suma al anterior produciendo un aumento de la presión negativa pleural que se traduce en una tracción del parénquima pulmonar favoreciendo la distensibilidad pulmonar (23).

Threshold PEP: dispositivo umbral conformado por una válvula que se abre cuando el paciente genera una presión determinada (previo ajuste en el equipo) durante la espiración buscando el entrenamiento de la musculatura espiratoria. Además favorece la permeabilización de la vía aérea gracias a la PEP que genera sobre la misma (23).



Ilustración 7. Uso del dispositivo Threshold IMT.



Ilustración 8. Uso del dispositivo Threshold PEP.

SEGUNDA FASE

Esta fase comienza tras consulta con nutrición e inicio de toma de suplemento alimenticio. Sumado a la Educación y a la Fisioterapia respiratoria se incluye ejercicio terapéutico: entrenamiento de fuerza muscular periférica y ejercicio aeróbico.

EJERCICIO TERAPÉUTICO

Entrenamiento de fuerza de la musculatura periférica:

La evidencia disponible apoya el uso del entrenamiento de fuerza sumado a entrenamiento aeróbico, ya que provoca adicionales aumentos en la fuerza muscular periférica. Normalmente se recurre a ejercicios de levantamiento de pesas para MMII y MMSS con cargas entre 70-85% de 1 RM, y pocas repeticiones. (19).

Se realizaron 2 series de 10 repeticiones a una intensidad del 80% 1RM, parámetros que sugiere la literatura:

80% 1RM	MSI	MID	80% 1RM	MII	MID
Flexión de Codo	3,2 kg	3,2 kg	extensión de rodilla	4,8kg	4,8kg
Flexión de Hombro	2,4 kg	2,4 kg	flexión de cadera	4,8kg	4,8kg
Abducción de hombro	2,4 kg	2,4 kg	abducción de cadera	4,8kg	4,8kg
			Extensión de cadera	4,8kg	4,8kg

Tabla 15. Cálculo del 80% de 1RM.

Ejercicio aeróbico:

El ejercicio aeróbico es un esfuerzo submáximo que implica a grandes masas musculares y se mantiene durante un tiempo prolongado, se recomiendan entre 20-30 min unas 3 veces a la semana. Este mejora la tolerancia física y la CVRS (19,29).

En cuanto a la intensidad se recomiendan altas intensidades, entre un 60-80% de la capacidad de esfuerzo máxima alcanzada en una prueba de esfuerzo previa con el objetivo de mejorar la resistencia muscular y conseguir una mejor adaptación a nivel cardiovascular (19).

En la primera sesión se siguió la recomendación de la Lung Foundation Australia de caminar 30 minutos a una intensidad del 80% de la máxima velocidad alcanzada en el 6MWT, que en este caso, al haber alcanzado 6,62km/h el 80% se correspondería con 5,3km/h (34).

Sin embargo, nuestra paciente no notaba apenas el esfuerzo por lo que decidimos incorporar el parámetro de la inclinación manteniendo dicha velocidad constante. Para ello convertimos el ejercicio aeróbico continuo en uno interválico. Trabajamos 1 min al

60% de la máxima pendiente alcanzada en el protocolo de Bruce modificado que se corresponde con aproximadamente el valor 10 de pendiente y 2 min al 30% de la misma cuyo valor aproximado sería 5, en un intento por adaptarse a las condiciones físicas de nuestra paciente.

En sucesivas sesiones en un intento por aumentar en progresión la carga se trabajó durante 1 minuto al 100% de la máxima pendiente y 4 minutos al 10%.

En todas las sesiones y en todo momento la paciente mantuvo las constantes vitales dentro de los rangos de seguridad.



Ilustración 9. Entrenamiento de Fuerza Muscular.



Ilustración 10. Ejercicio Aeróbico en Tapiz Rodante.

Estiramientos:

Se realizan tras el entrenamiento de fuerza muscular y ejercicio aeróbico los estiramientos activos especificados en el [\(Anexo 11\)](#). Son seleccionados dichos estiramientos porque se corresponden en líneas generales con los que realiza la paciente tras las sesiones de baile moderno. Se mantienen un total de 30s con el objetivo de aumentar la tensión sobre el tendón, que activa los órganos tendinosos de Golgi desencadenando el reflejo miotático inverso que posibilita el estiramiento muscular (48).

5.3 RECOMENDACIONES

- Se le recomendó que cuando se acostase y le costase respirar o tosiese con asiduidad que elevara ligeramente el cabecero para colocar al diafragma en ventaja mecánica.
- Se le recomendó que siguiese realizando ejercicio aeróbico una vez finalizada la intervención de manera domiciliaria y se le calculó a través de la Fórmula de Karvonen su FC de ejercicio a una intensidad moderada que podrá utilizar como

método de dosificación a partir de la FC máxima alcanzada en su última prueba de esfuerzo submáxima (49).

$$FCE: FCB+(FCM-FCB) \times Intensidad Ejercicio = 70lpm + (165lpm - 70lpm) \times 60\% = 127 lpm$$

Tabla 16. FCE calculada para la paciente a través de la fórmula de Karvonen.

- Se le recomendó tras la finalización del programa continuar haciendo ejercicios de fuerza muscular con una dosificación de entre 4-5 de la escala de Borg modificada.

5.4 OTRAS INTERVENCIONES DENTRO DEL EQUIPO MULTIDISCIPLINAR

Teniendo en cuenta que la literatura avala la multidisciplinariedad profesional durante los programas de RP quisimos que así fuese en esta intervención. Contamos con la ayuda de una neumóloga, una hematóloga y una nutricionista con las que trabajamos conjuntamente con el objetivo de realizar la mejor intervención posible.

De entre sus múltiples aportaciones destacamos el consenso sobre el retraso de la realización de ejercicio terapéutico hasta que se resolvió el importante déficit calórico detectado en la paciente con un aporte nutricional recetado por nutrición, este consistió en 1 brick al día de Fontactiv que debía tomarse 1h después de la realización de ejercicio físico. La decisión de contactar con nutrición se debió a que la paciente presentaba un IMC inferior a 20 kg/m² criterio para solicitar nutrición suplementaria (50).

6. RESULTADOS

Valoración Final

Inspección:

- Se mantiene sin cambios desde la reevaluación de la primera fase. Paciente estable.

Problema Principal: La paciente ya no falta en ninguna ocasión al entrenamiento ni a la impartición de clases y durante las mismas ya no tiene que realizar paradas.

Peso: 45 kg

Estudio Semiológico:

- **Disnea:** 0/10 en reposo en la *Escala de Borg Modificada*. En relación con la actividad alcanza un Grado 0 en la *Escala mMRC*.
- **Dolor:** Ausencia de dolor 0/10 *EVA*.
- **Tos:** Disminuye la presencia de tos al levantarse y durante las clases que recibe del Ciclo de Formación Profesional de Farmacia. Patrón de tos efectivo.
- **Expectoración:** menos abundante y mucosa.

Auscultación Pulmonar-Estudio de los ruidos respiratorios:

Mínimos crujidos de media frecuencia en la base del lóbulo inferior derecho.

Revisión por sistemas

- **Sistema cardiovascular –pulmonar:**

FR: 15 rpm **FC:** 70 lpm **TA:** 100/60 **SpO2:**100%

CV medida con incentivador volumétrico, modelo: espirómetro incentivador Coach 2®

- Sedestación: 2500 ml
- Decúbito lateral izquierdo: 2500 ml
- Decúbito lateral derecho:2250 ml

Valoración final de la fuerza de los músculos respiratorios a través de un manómetro (MicroRpm, Vyair Medical, serie: 064-08051):

Valoración Inicial: 21/02/22		Reevaluación: 31/03/22		Valoración Final: 26/05/22	
PIM	PEM	PIM	PEM	PIM	PEM
-40 cmH2O	45 cmH2O	-66 cmH2O	62 cmH2O	-74 cmH2O	70 cmH2O

Tabla 17. Valoración

Valoración final de la tos- Medición del PEF-Peak Flow: Se realiza mediante un dispositivo de medición del FEM. En este caso utilizamos el modelo (Sibelmed ® Datospir Peak-10). **Resultado: 375 L/min.**

Valoración final de la fuerza muscular Escala de Daniel's:

Puntuación Escala Daniel's	Valoración Inicial	Valoración Final
Bíceps	5	5
Deltoides	4+	5
Tríceps	5	5
Cuádriceps	5	5
Glúteo medio	4+	5
Isquiotibiales	5	5

Tabla 18. Valoración final de la fuerza muscular Escala Daniel's.

Dinamometría:

Dinamometría	Valores iniciales	Valores finales
Prensión Manual	17,7 Kg	20,6 Kg

Tabla 19. Valoración final dinamometría.

1-MSTST:

El número de repeticiones alcanzado por la paciente fue de 51 repeticiones.

Valoración inicial	Valoración final
30 repeticiones	51 repeticiones

Tabla 20. Valoración Final 1MSTST.

6MWT-Prueba de 6 minutos marcha:

Se monitoriza a la paciente durante la realización de la prueba y 5 minutos después de la finalización la misma ([Anexo 12](#)).

La distancia alcanzada fue de 720m.

Valoración inicial 21/02/22	Reevaluación 31/03/22	Valoración final 30/05/22
600m	620m	720m

Tabla 21. Valoración final 6MWT.

Prueba de esfuerzo submáxima en tapiz rodante (Protocolo de Bruce Modificado):

Se monitoriza al paciente durante toda la realización de la prueba y 5 minutos después de la finalización de esta ([Anexo 13](#)). Los valores alcanzados fueron los reflejados en la tabla 22:

En reposo: previo a la prueba	Finalización de la prueba
Disnea y fatiga de MMII: 0/10 <i>Escala Borg modificada</i>	Disnea y fatiga MMII: 8/10 <i>Escala de Borg modificada</i>
SpO2: 100%	SpO2: 98%
FC: 72 lpm	FC: 165 lpm

Motivo finalización de la prueba	Disnea y fatiga MMII: 8/10 <i>Escala de Borg modificada</i>
METS	6,7
Máxima Pendiente	20
Máxima velocidad	8,9 km/h
Minuto alcanzado	22 min

Tabla 22. Resultados de la prueba de esfuerzo submáximo en tapiz rodante

Valoración final de la 1RM:

1RM	MSI	MSI	MSD	MS D	1RM	MII	MII	MID	MID
Flexión de Codo	4 kg	6kg	4kg	6kg	extensión de rodilla	6kg	13kg	6kg	12kg
Flexión de Hombro	3 kg	5kg	3 kg	5kg	flexión de cadera	6kg	11kg	6kg	11kg
Abducción de hombro	3 kg	5kg	3 kg	5kg	abducción de cadera	6kg	12kg	6kg	12kg
					extensión de cadera	6kg	13kg	6kg	13kg

Tabla 23. Valoración final 1RM.

Valoración final del Cuestionario QOL-B-V3:

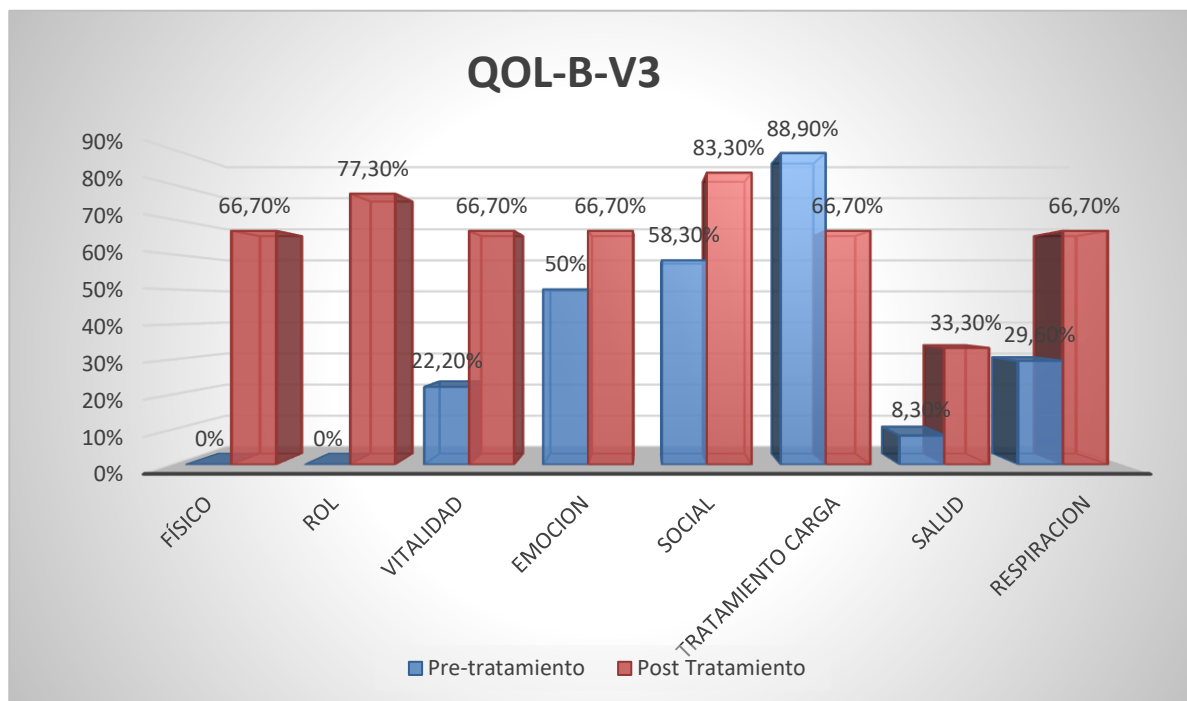


Ilustración 11. Valoración Final QOL-B-V3.

Valoración final del Cuestionario SF-36:

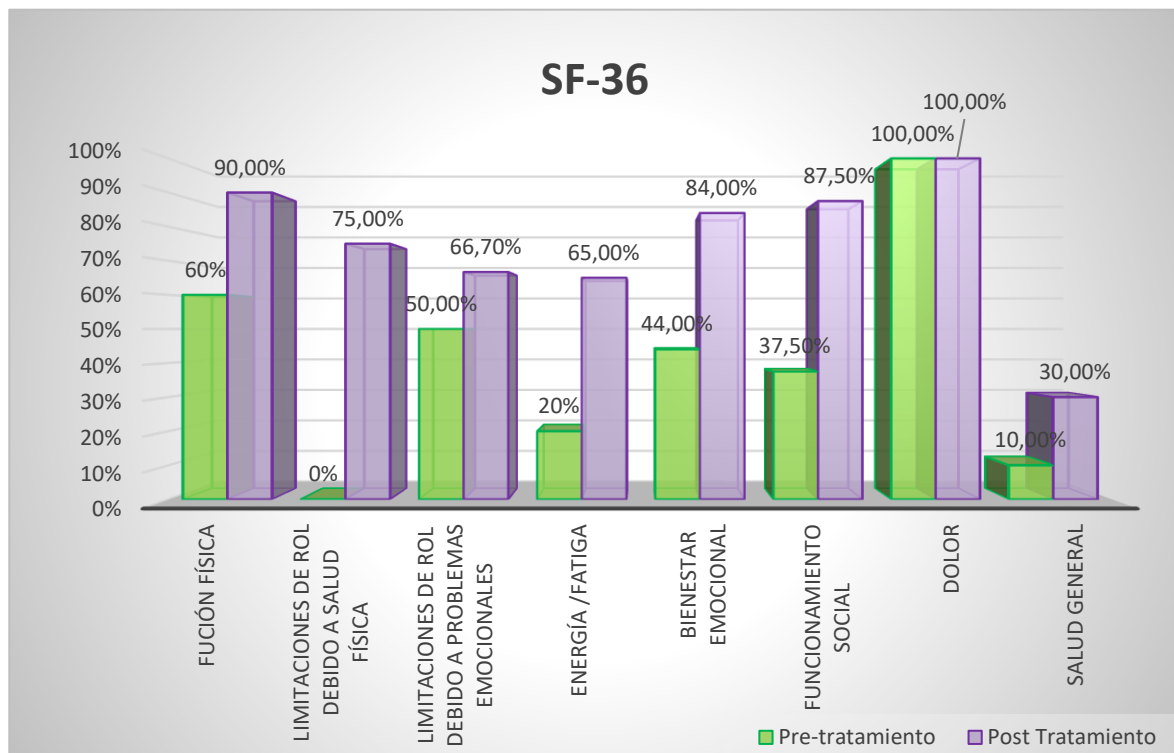


Ilustración 12. Valoración Final SF-36

7. DISCUSIÓN

El caso clínico expuesto anteriormente es el de una paciente de 20 años diagnosticada con candidiasis mucocutánea crónica (CMC), hipogammaglobulinemia (HG) y bronquiectasias (BQ) asociadas.

El objetivo fundamental del caso fue mejorar su estado de salud revirtiendo la agudización de su sintomatología respiratoria, mejorando la tolerancia al esfuerzo que favoreciese la práctica deportiva asintomática, evitando exacerbaciones, educando en el control de la enfermedad y mejorando su calidad de vida relacionada con la salud (CVRS).

Al final de la 1º fase se evalúan los parámetros de tipo respiratorio sobre los que se ha actuado a través de ejercicios de permeabilización de la vía aérea y educación en el control de la enfermedad.

Los resultados obtenidos muestran remisión de la agudización de la sintomatología respiratoria: desaparecen los signos de dificultad respiratoria, mejoran las constantes vitales como la SpO₂ (99%), la FR (eupneica) y la FC. Disminuyen considerablemente los ruidos respiratorios adventicios en la auscultación pulmonar, disminuye la disnea tanto en reposo como en relación con la actividad física y disminuye significativamente la tos.

Aumenta el valor del FEM. También lo hace el de la CV tanto en sedestación como en los decúbitos, aunque sigue estando por debajo del valor de referencia de la espirometría de 2019. Sin embargo, este valor de referencia puede no ser fiable debido a la evolución de su enfermedad ya que han pasado más de 2 años desde la realización de la misma. También se incrementa la fuerza de los músculos respiratorios aunque el PIM no alcanza aún valores superiores al 65% del valor de referencia como lo hace el PEM(34). Esto, puede ser debido a que esta primera fase dura menos de 6 semanas, tiempo mínimo estipulado por la bibliografía para ver cambios significativos en estos valores y a que la paciente estaba comenzando a utilizar los dispositivos por primera vez (23).

Las recomendaciones y la evidencia para respaldar el uso de las técnicas de permeabilización de la vía aérea se basan en un número limitado de ensayos clínicos, muchos de los cuales son estudios de tratamiento único. Dos revisiones Cochrane resumieron los datos de 16 ensayos controlados aleatorios (13 de los cuales tenían un diseño cruzado) y concluyeron que la limpieza de las vías respiratorias es segura y puede explicar las mejoras en la expectoración de esputo, algunas medidas de la función pulmonar, los síntomas y la CVRS. Una de las revisiones concluyó que la

presión espiratoria positiva (PEP) era tan efectiva como otras técnicas de limpieza de la vía aérea (51).

En cuanto al 6MWT realizado como control tras esta fase para pautar la siguiente, se obtiene una mejora en las constantes vitales durante la realización de la prueba y el esfuerzo percibido. La distancia recorrida aumenta en 20m, distancia no considerada clínicamente significativa al ser inferior a 30m (19). Además, el valor alcanzado se sitúa por debajo de los valores de referencia. Este resultado podría justificarse ya que en esta fase no se realiza ejercicio terapéutico debido a la condición nutricional. En un ensayo aleatorizado controlado con placebo en el que se buscaba conocer los beneficios a largo plazo de la limpieza de las vías respiratorias, Gerard Muñoz y col. evaluaron la eficacia de la técnica ELTGOL durante un período de 1 año en pacientes con bronquiectasias y expectoración crónica no encontrando mejoría significativa en el 6MWT como en el caso de otros estudios concluyendo que probablemente sería necesario combinar técnicas de limpieza de la vía aérea con un programa específico de entrenamiento muscular para mejorar la capacidad de ejercicio, dado que el principal efecto de las técnicas de limpieza de la vía aérea es facilitar la eliminación de secreciones (52).

En cuanto a la valoración final realizada tras la segunda fase, coincidente con la conclusión del programa, donde se incluye además de técnicas de limpieza de la vía aérea y educación en el control de la enfermedad la realización de ejercicio aeróbico y entrenamiento de la fuerza muscular, se obtienen resultados de mejoría significativa en todas las dimensiones evaluadas.

A nivel de la sintomatología respiratoria se mantienen los resultados alcanzados en la primera fase. Los cambios más significativos son que alcanza una SpO₂ del 100%, refiere práctica deportiva asintomática en términos de disnea, su peso se ve incrementado en 3kg y su CV aumenta de manera significativa.

En cuanto a la fuerza muscular respiratoria los valores de PIM y PEM se sitúan ambos por encima del 65% del valor de referencia (34). Sin embargo no alcanzan los 80 cmH₂O valor con el que se puede excluir debilidad de la musculatura (53). Hay que tener en cuenta que partíamos de unos valores muy bajos.

En cuanto a la fuerza de la musculatura periférica se obtiene mejoría en la valoración de la fuerza muscular siguiendo la Escala Daniel's obteniendo 5 puntos en todos los grupos musculares evaluados, resultados que se correlacionan con los valores alcanzados en la 1RM donde se incrementan en 2kg los valores de los MMSS y 6kg de medio en el caso de los MMII. Este aumento más significativo en los MMII con respecto a los MMSS puede deberse al entrenamiento en tapiz rodante a mayores de los ejercicios de fuerza donde se trabaja fundamentalmente los MMII.

En la dinamometría aumenta 3kg en la presión manual correlacionándose con los 3kg de peso corporal aumentados.

También es evidente la mejoría en el 1-MSTST donde se alcanzan 52 repeticiones. Los valores de referencia para el 1-MSTST que señala la literatura para mujeres jóvenes entre 20-24 años son entre 39-55 repeticiones/min con una mediana de 47 repeticiones/min (28). Se sitúa por tanto por encima de la media.

Una mejora de al menos tres repeticiones es consistente con los beneficios físicos después de la rehabilitación pulmonar. Ella mejora en un total de 21.

En cuanto a las pruebas de esfuerzo submáximo alcanza el valor de 720m en el 6MWT, con aumento de 100m con respecto a la primera fase y 120m con respecto a la valoración inicial, distancia clínicamente significativa mejorando además las constantes vitales.

En una revisión sistemática de Cochrane del año 2021 por Annemarie L. Lee. y col. sobre la eficacia del entrenamiento con ejercicios en la mejora la tolerancia al ejercicio, la calidad de vida o los síntomas y la reducción de las exacerbaciones en pacientes con BQ. Los resultados obtenidos fueron una mejoría en las medidas de la capacidad de ejercicio funcional, según lo medido por la prueba incremental de caminata de ida y vuelta (ISWT) y el 6MWT en pacientes con bronquiectasias estables. No se observaron efectos beneficiosos, en un solo estudio de los 6 que conformaban la revisión, en las personas que realizaron el entrenamiento con ejercicios poco después de un brote agudo de bronquiectasia (54).

También mejora en la prueba de esfuerzo submáximo en tapiz rodante alcanzando el minuto 22 y mejorando las constantes vitales.

En cuanto a su CVRS evaluada a través del SF-36 y el QOL-B-V3 se observa mejoría significativa en todos los ítems.

Estos resultados coinciden con las conclusiones de una revisión sistemática del año 2016 por Annemarie L. Lee y col sobre la RP en individuos con BQ no debidas a fibrosis quística que afirma que se lograron mejoras a corto plazo en la capacidad de ejercicio y la CVRS con programas supervisados de rehabilitación pulmonar y ejercicio terapéutico, aunque mantener estos beneficios es un desafío en personas con bronquiectasias (55) .

LIMITACIONES:

Durante la intervención surgieron diferentes limitaciones que han podido influir de manera indirecta en el transcurso del programa de RP y por consiguiente en los resultados obtenidos del mismo.

Entre ellas destacamos la situación de desnutrición calórica asociada a la IDP que obligó a dividir este programa en 2 fases no existiendo estudios donde se haya analizado la influencia de esta bipartición en el tratamiento.

También cabe mencionar la obligatoriedad en el uso de la mascarilla en los centros de índole sanitaria debido a la pandemia por SARS-Cov-2. La utilización de la misma aumentaba la sensación de agobio, la tos y la disnea.

Además, la paciente sufrió un episodio de fiebre sin empeoramiento de sintomatología respiratoria asociado el día 24/05/22 debido un herpes cutáneo con PCR-SARS-Cov-2 negativa. El día 25/05/22 ya no presenta fiebre. Se retrasa un día la evaluación final con el objetivo de que la paciente se encontrase totalmente recuperada para obtener los mejores resultados posibles.

También podemos mencionar que a la paciente le cuesta ser constante con el plan domiciliario ya que la carga de trabajo domiciliario aumenta considerablemente como se evidencia en el SF-36 al ser la primera vez que acudía a consulta de Fisioterapia.

PLANTEAMIENTO DE UNA INTERVENCIÓN FUTURA:

La paciente presenta patologías de tipo crónico que condicionan de manera significativa la evolución de la paciente a largo plazo. Actualmente tras la finalización de esta intervención la paciente ha mejorado significativamente, sin embargo, será de vital importancia sucesivas revisiones que monitoricen su sintomatología, su estado pulmonar y su CVRS.

Es importante que continúe realizando ejercicio aeróbico y los ejercicios de permeabilización de la vía aérea pautados de manera constante con el fin de evitar exacerbaciones y complicaciones.

En caso de sufrir una agudización de su patología debería acudir a urgencias y se valoraría de nuevo el ingreso de nuevo en nuevos programas de RP.

8. CONCLUSIONES

La literatura abala la efectividad de los programas de RP en pacientes con ERC entre los que se incluyen las BQ derivadas de una IDP. Esta, queda evidenciada en los resultados obtenidos en este caso clínico que han demostrado revertir la agudización de su sintomatología, mejorar significativamente la disnea, la capacidad de esfuerzo y la CVRS objetivados en test, pruebas y cuestionarios específicos.

Durante el abordaje de este caso clínico se hizo hincapié en buscar el mayor autocuidado y autogestión posibles, ya que su patología es de tipo crónico, en un intento

por llegar a cumplir en líneas futuras otros de los dos objetivos generales de este caso clínico: prevenir complicaciones derivadas de su pluripatología y evitar exacerbaciones por sobreinfecciones respiratorias.

Esto se consiguió a través de la educación de la paciente en su enfermedad, en la importancia de realizar un programa domiciliario de técnicas de higienización bronquial, la instrucción en el orden de aplicación de las medidas terapéuticas y la recomendación de práctica domiciliaria de ejercicio aeróbico a una FCE calculada a partir de su última prueba de esfuerzo submáxima.

Se debe de seguir investigando en la creación de fórmulas de predicción que estimen de manera más exacta los valores de referencia para la población sana, como en el caso del 6MWT o los valores del PIM y el PEM, para poder guiar de la manera más eficaz posible la intervención y la estipulación de los objetivos terapéuticos.

Otro campo de investigación interesante sería la creación de protocolos específicos para las pruebas de esfuerzo submáxima para pacientes respiratorios en el tapiz rodante ya que los más utilizados son específicos de pacientes cardíacos como es el caso del Protocolo de Bruce.

En cuanto a la información existente sobre el al tratamiento de inoculación con GG es aún reciente por lo que seguramente en años venideros las investigaciones arrojarán información más extensa sobre sus resultados a largo plazo.

9. BIBLIOGRAFÍA

1. Julián-González RE, Valdebrán-Canales MA, Guidos-Morales HE. Candidiasis mucocutánea crónica: Informe de un caso. Arch argent pediatr [Internet]. 2010 [cited 2022 Jun 9];108(2). Available from: http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0325-00752010000200015
2. Palacios CP, Marina Gómez L, Cardona N. Candidiasis mucocutánea: espectro clínico Clinical spectrum of mucocutaneous candidiasis. Rev Asoc Colomb Dermatol Rev Asoc Colomb Dermatol [Internet]. 2011 [cited 2022 Jun 9];19:239–44. Available from: www.revistasocolderma.com
3. Maya-Rico AM, Cardona-Castro N, Maya-Rico AM, Cardona-Castro N. Candidiasis mucocutánea crónica: una mirada al entendimiento genético. Iatreia [Internet]. 2018 Oct 1 [cited 2022 Jun 9];31(4):393–9. Available from: http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0121-07932018000400393&lng=en&nrm=iso&tlng=es
4. Ling Y, Puel A. IL-17 and infections. Actas Dermosifiliogr [Internet]. 2014 [cited 2022 Jun 9];105 Suppl 1:34–40. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25398490/>
5. Tangye SG, Al-Herz W, Bousfiha A, Chatila T, Cunningham-Rundles C, Etzioni A, et al. Human Inborn Errors of Immunity: 2019 Update on the Classification from the International Union of Immunological Societies Expert Committee. J Clin Immunol [Internet]. 2020 Jan 1 [cited 2022 Jun 9];40(1):24. Available from: [/pmc/articles/PMC7082301/](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32082301/)
6. Alonso Valle A, Candelaria Gómez B, Valdés Lanza L. Inmunodeficiencias primarias: un reto para la inmunogenética. Rev Cuba Reum [Internet]. 2020 [cited 2022 Jun 9];22(2). Available from: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-59962020000200009
7. Milá Llambi J, Etxagibel Galdos A, LastNameMatamoros Florí N. Registro español de inmunodeficiencias primarias (REDIP) | Allergologia et Immunopathologia.

- 2001 [cited 2022 Jun 9];29(3):122–5. Available from: <https://www.elsevier.es/en-revista-allergologia-et-immunopathologia-105-articulo-registro-espanol-inmunodeficiencias-primarias-redip--13013817>
8. Fernandez J. Candidiasis mucocutánea crónica - Trastornos inmunológicos - Manual MSD versión para público general [Internet]. 2021 [cited 2022 Jun 9]. Available from: <https://www.msdmanuals.com/es/hogar/trastornos-inmunologicos/inmunodeficiencias/candidiasis-mucocutanea-cronica>
 9. Boren TE. Las hipogammaglobulinemia Asociación Española de Déficit Inmunitarios Primarios.
 10. Huq M, Bhatnagar NK, Hostoffer RW. Hypogammaglobulinemia. StatPearls [Internet]. 2022 May 15 [cited 2022 Jun 9]; Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK563134/>
 11. Reula ES, De Arriba Méndez S, Gregorio U, Madrid M. Diagnóstico y manejo de las inmunodeficiencias primarias en niños. [cited 2022 Jun 9]; Available from: www.aeped.es/protocolos/
 12. Johnson C, Haworth C. Bronchiectasis. Med (United Kingdom) [Internet]. 2021 Aug 11 [cited 2022 Jun 9];48(5):337–43. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK430810/>
 13. Suárez-Cuartín G, Sibila O. Local and Systemic Inflammation in Bronchiectasis. Endotypes and Biomarkers. Open Respir Arch. 2020 Jul 1;2(3):235–41.
 14. McShane PJ. Common Variable Immunodeficiency and Other Immunodeficiency Syndromes in Bronchiectasis. Semin Respir Crit Care Med [Internet]. 2021 Aug 1 [cited 2022 Jun 9];42(4):525–36. Available from: <http://www.thieme-connect.com/products/ejournals/html/10.1055/s-0041-1730893>
 15. Goussault H, Salvator H, Catherinot E, Chabi ML, Tcherakian C, Chabrol A, et al. Primary immunodeficiency-related bronchiectasis in adults: comparison with bronchiectasis of other etiologies in a French reference center. Respir Res [Internet]. 2019 Dec 4 [cited 2022 Jun 9];20(1). Available from: [/pmc/articles/PMC6894192/](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC6894192/)

16. O’Farrill-Romanillos PM, Herrera-Sánchez DA, Hernández-Fernández C, López-Rocha EG, O’Farrill-Romanillos PM, Herrera-Sánchez DA, et al. Inmunodeficiencia común variable en adultos. *Rev Alerg México* [Internet]. 2017 Oct 1 [cited 2022 Jun 9];64(4):452–62. Available from: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2448-91902017000400452&lng=es&nrm=iso&tlng=es
17. Pérez Ruiz E, Pérez Frías F., García Martín R, Vázquez López B, González Martínez, Martínez Valverde A. Manifestaciones pulmonares de las inmunodeficiencias primarias. *An Esp Pediatr* [Internet]. 1998 [cited 2022 Jun 9];238–44. Available from: <https://www.aeped.es/sites/default/files/anales/48-3-3.pdf>
18. Spruit MA, Singh SJ, Garvey C, Zu Wallack R, Nici L, Rochester C, et al. An official American thoracic society/European respiratory society statement: Key concepts and advances in pulmonary rehabilitation. *Am J Respir Crit Care Med* [Internet]. 2013 Oct 15 [cited 2022 Jun 9];188(8). Available from: www.atsjournals.org
19. Güell Rous MR, Díaz Lobato S, Rodríguez Trigo G, Morante Vélez F, San Miguel M, Cejudo P, et al. Rehabilitación respiratoria. *Arch Bronconeumol* [Internet]. 2014 Aug 1 [cited 2022 Jun 9];50(8):332–44. Available from: <https://www.archbronconeumol.org/en-rehabilitacion-respiratoria-articulo-S0300289614000878>
20. Cuesta Hernández M, Calle Pascual AL. Beneficios del ejercicio físico en población sana e impacto sobre la aparición de enfermedad. *Endocrinol y Nutr* [Internet]. 2013 Jun 1 [cited 2022 Jun 9];60(6):283–6. Available from: <https://www.elsevier.es/es-revista-endocrinologia-nutricion-12-articulo-beneficios-del-ejercicio-fisico-poblacion-S1575092213001332>
21. ToRRes-CasTRo R, Monge gonzalo, VeRa R, PuPPo H, CésPedes J, VilaRó J. Estrategias terapéuticas para aumentar la eficacia de la tos en pacientes con enfermedades neuromusculares. *Artículo Espec rev Med chile*. 2014;142:238–45.
22. Pires MJZ, Cortés EB, Carro CC, Matías F del C, Lobato SD, Sanglas JE, et al. Terapias respiratorias y cuidados del paciente neuromuscular con afectación respiratoria. *Manual Separ De Procedimientos*. 2012. 1–118 p.

23. Calvo JS, Bellido VG, Sousa JLA. Sistema respiratorio: métodos, fisioterapia clínica y afecciones para fisioterapeutas. Editorial Médica Panamericana; 2018.
24. Vivas-Díaz JA, Ramírez-Vélez R, Correa-Bautista JE, Izquierdo M. Handgrip strength of Colombian university students | Valores de fuerza prensil por dinamometría manual en universitarios de Colombia. *Nutr Hosp*. 2016;33(2):330–6.
25. García López M, González Montero De Espinosa M, Romero-Collazos JF, Prado Martínez C, López-Ejeda N, Villarino Marín A, et al. Referencias para dinamometría manual en función de la estatura en edad pediátrica y adolescente. *Nutr Clin y Diet Hosp*. 2017;37(4):135–9.
26. Bohannon RW, Crouch R. 1-Minute Sit-to-Stand Test: SYSTEMATIC REVIEW OF PROCEDURES, PERFORMANCE, AND CLINIMETRIC PROPERTIES. *J Cardiopulm Rehabil Prev* [Internet]. 2019 Jan 1 [cited 2022 Jun 9];39(1):2–8. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30489442/>
27. Vaidya T, de Bisschop C, Beaumont M, Ouksef H, Jean V, Dessables F, et al. Is the 1-minute sit-to-stand test a good tool for the evaluation of the impact of pulmonary rehabilitation? Determination of the minimal important difference in COPD. *Int J Chron Obstruct Pulmon Dis* [Internet]. 2016 Oct 19 [cited 2022 Jun 9];11(1):2609. Available from: [/pmc/articles/PMC5079690/](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26090000/)
28. Strassmann A, Steurer-Stey C, Lana KD, Zoller M, Turk AJ, Suter P, et al. Population-based reference values for the 1-min sit-to-stand test. *Int J Public Health* [Internet]. 2013 [cited 2022 Jun 9];58(6):949–53. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23974352/>
29. Barreiro E, Bustamante V, Cejudo P, Gáldiz JB, Gea J, de Lucas P, et al. Normativa SEPAR sobre disfunción muscular de los pacientes con enfermedad pulmonar obstructiva crónica. *Arch Bronconeumol* [Internet]. 2015 Aug 1 [cited 2022 Jun 9];51(8):384–95. Available from: <https://www.archbronconeumol.org/en-normativa-separ-sobre-disfuncion-muscular-articulo-S0300289615001568>
30. Crapo RO, Casaburi R, Coates AL, Enright PL, MacIntyre NR, McKay RT, et al. ATS Statement. <https://doi.org/10.1164/ajrccm.166.1.at1102> [Internet]. 2012 Dec

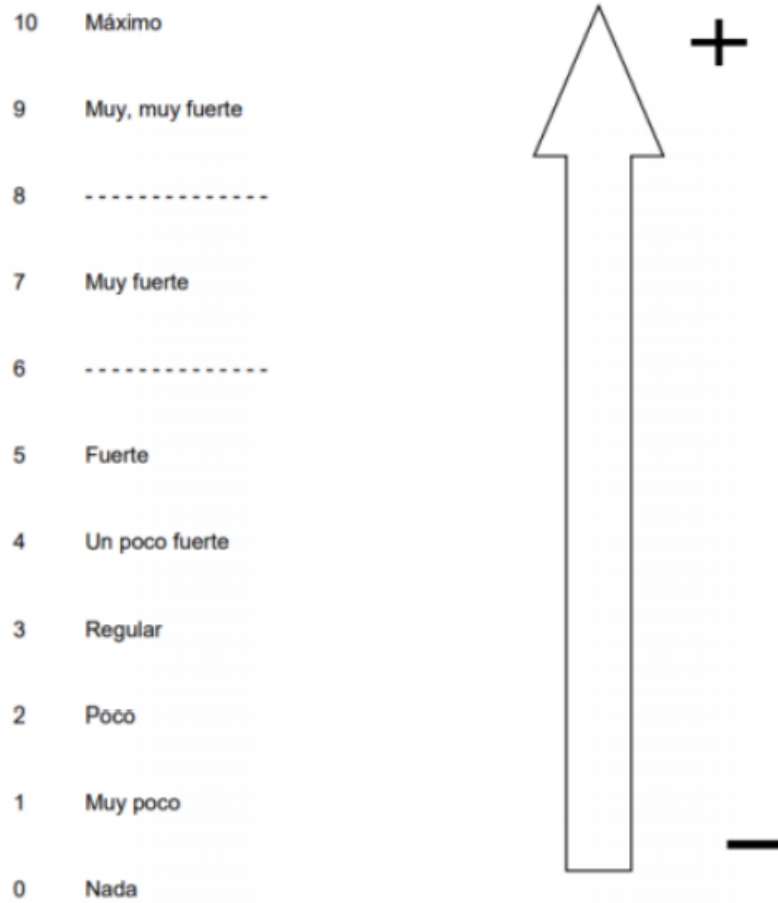
- 20 [cited 2022 Jun 9];166(1):111–7. Available from: www.atsjournals.org
31. Casan P, Burgos F, Barberá J, Giner J. Módulo 4. Procedimientos de evaluación de la función pulmonar -II-. Manual SEPAR de procedimientos. 2004. 1–145 p.
 32. González-Mangado N, Rodríguez-Nieto MJ. Prueba de la marcha de los 6 minutos. *Med Respir* [Internet]. 2016;9(1):15–22. Available from: <http://www.neumologiaysalud.es/descargas/R9/R91-3.pdf>
 33. Lista-Paz A, Sancho Marín S, Souto Camba S, Jácome C, González Doniz L. Comparison of Two Protocols for the Assessment of Maximal Respiratory Pressures: Spanish Society of Pulmonology and Thoracic Surgery Versus American Thoracic Society/European Respiratory Society. *Cureus*. 2021;(October).
 34. Doniz LG, Camba SS, Paz AL, García AL. Guía práctica de fisioterapia respiratoria. Universidade da Coruña, Servizo de Publicacións; 2017. (Manuais (Universidade da Coruña)).
 35. Lista-Paz A, Souto Camba S, Vilaró Casamitjana J, Quintela-del-Río A, López García A, González Doniz L. Comparative analysis of maximal respiratory pressures with the reference values of a healthy adult population. *Fisioterapia*. 2019 Jul 1;41(4):200–6.
 36. Galindo-Pacheco LV, Amaya-Mejía AS, O’Farrill-Romanillos PM, Del Rivero-Hernández L, Gerardo, Segura-Méndez NH. Calidad de vida en adultos con inmunodeficiencia común variable y bronquiectasias. *Rev Alérgica México* [Internet]. 2013 [cited 2022 Jun 9];60(3). Available from: <http://cmica.info/wp-content/uploads/2018/01/REVISTA-3-2013.pdf#page=40>
 37. Vilagut G, Ferrer M, Rajmil L, Rebollo P, Permanyer-Miralda G, Quintana JM, et al. El Cuestionario de Salud SF-36 español: una década de experiencia y nuevos desarrollos por los investigadores de la Red-IRYSS*. *Gac Sanit*. 2005;19(2):135–50.
 38. Franks LJ, Walsh JR, Hall K, Morris NR. Measuring airway clearance outcomes in bronchiectasis: a review. *Eur Respir Rev* [Internet]. 2020 Jun 30 [cited 2022 Jun 9];29(156). Available from: <https://err.ersjournals.com/content/29/156/190161>

39. Oliveira C, Oliveira G, Espildora F, Giron RM, Muñoz G, Quittner AL, et al. Validation of a Quality of Life Questionnaire for Bronchiectasis: Psychometric analyses of the Spanish QOL-B-V3.0. *Qual Life Res.* 2014;23(4):1279–92.
40. Valle-Racero JI. Introduccion Prueba de Esfuerzo. *Man Enfermería en Arritmias y Electrofisiol.* 2013;137–47.
41. Cid-Juárez S, Luis Miguel-Reyes J, Cortés-Télles A, Gochicoa-Rangel L, de Jesús Mora-Romero U, Silva-Cerón M, et al. Prueba cardiopulmonar de ejercicio. Recomendaciones y procedimiento. *Revisión Neumol Cir Torax [Internet].* 2015 [cited 2022 Jun 10];74(3):207–21. Available from: www.medigraphic.org.mx
42. Ayuso-Mateos JL, Nieto-Moreno M, Sánchez-Moreno J, Vázquez-Barquero JL. Clasificación Internacional del Funcionamiento, la Discapacidad y la Salud (CIF): aplicabilidad y utilidad en la práctica clínica. *Med Clin [Internet].* 2005 [cited 2022 Jun 9];126(12):461. Available from: <http://www.elsevier.es/03/11/2009.Copiaparausopersonal,seprohibelatransmisióndeestedocumentoporqualquiermediooformato.138.004>
43. Martínez-García MÁ, Máiz L, Oliveira C, Girón RM, de la Rosa D, Blanco M, et al. Normativa sobre el tratamiento de las bronquiectasias en el adulto. *Arch Bronconeumol [Internet].* 2018 Feb 1 [cited 2022 Jun 9];54(2):88–98. Available from: <https://www.archbronconeumol.org/en-normativa-sobre-el-tratamiento-bronquiectasias-articulo-S0300289617302739>
44. Primarias I. Y LAS ENFERMEDADES.
45. Primarias I. Mantenerse saludable ! Guía para el paciente.
46. Marti J, Vendrell M. Coordinadores: Joan-Daniel Martí Romeu Montserrat Vendrell Relat. 2013. 27–60 p.
47. Oliva Hernández C, Gloria Suárez López de Vergara R, Galván Fernández Carmen Luz Marrero Pérez C. Atelectasia. Bronquiectasias. [cited 2022 Jun 9]; Available from: www.aeped.es/protocolos/
48. Fisioterapia_en_el_paciente_parquinsonia.

49. Chinome HC, Enrique J, Luna O, Cuervo MC. Frecuencia Cardíaca Máxima En Deportistas Con Factores De Riesgo. *Ing Biomed.* 2016;23–31.
50. Martínez-García MA. Bronquiectasias no debidas a Fibrosis Quística. *Monografías en Neumología.* 2008.
51. O'Neill K, O'Donnell AE, Bradley JM. Airway clearance, mucoactive therapies and pulmonary rehabilitation in bronchiectasis. *Respirology* [Internet]. 2019 Mar 1 [cited 2022 Jun 9];24(3):227–37. Available from: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1111/resp.13459>
52. Muñoz G, De Gracia J, Buxó M, Alvarez A, Vendrell M. Long-term benefits of airway clearance in bronchiectasis: a randomised placebo-controlled trial. *Eur Respir J* [Internet]. 2018 Jan 1 [cited 2022 Jun 9];51(1):1701926. Available from: <https://erj.ersjournals.com/content/51/1/1701926>
53. Farrero E, Antón A, Egea CJ, Almaraz MJ, Masa JF, Utrabo I, et al. Guidelines for the management of respiratory complications in patients with neuromuscular disease. *Arch Bronconeumol.* 2013;49(7):306–13.
54. Lee AL, Gordon CS, Osadnik CR. Exercise training for bronchiectasis. *Cochrane Database Syst Rev* [Internet]. 2021 Apr 2 [cited 2022 Jun 9];2021(4). Available from: <https://www.cochranelibrary.com/cdsr/doi/10.1002/14651858.CD013110.pub2/full>
55. Lee AL, Hill CJ, McDonald CF, Holland AE. Pulmonary Rehabilitation in Individuals With Non-Cystic Fibrosis Bronchiectasis: A Systematic Review. *Arch Phys Med Rehabil* [Internet]. 2017 Apr 1 [cited 2022 Jun 9];98(4):774-782.e1. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27320420/>

10. ANEXOS

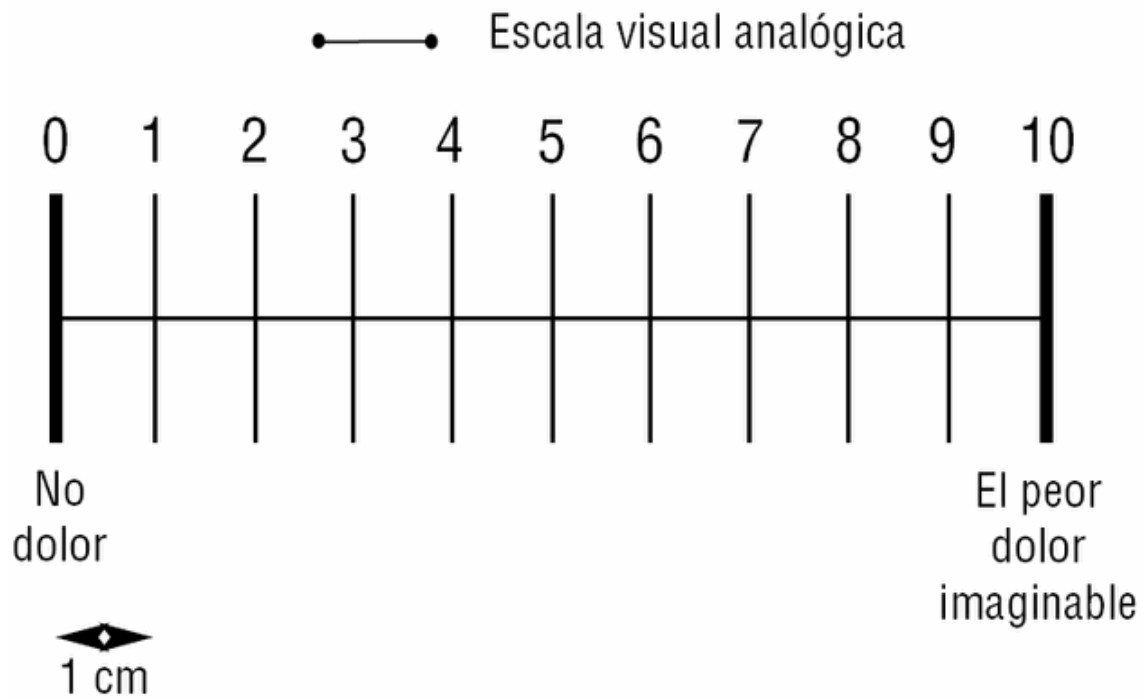
ANEXO 1: ESCALA DE BORG MODIFICADA



ANEXO 2: ESCALA DE DISNEA MODIFIED MEDICAL RESEARCH COUNCIL

GRADO	ACTIVIDAD
Grado 0	Ausencia de disnea salvo al realizar ejercicio intenso.
Grado 1	Disnea al andar deprisa en llano, o al andar subiendo una pendiente poco pronunciada.
Grado 2	La disnea le produce incapacidad para mantener el paso de otras personas de la misma edad caminando en llano o tener que parar a descansar al andar en llano al propio paso.
Grado 3	La disnea hace que tenga que parar a descansar al andar unos 100 metros o pocos minutos después de andar en llano.
Grado 4	La disnea le impide al paciente salir de casa o aparece con actividades como vestirse o desvestirse.

ANEXO 3: ESCALA VISUAL ANALÓGICA (EVA)



ANEXO 4: MONITORIZACIÓN DE LA PACIENTE DURANTE EL 6MWT

FECHA Y HORA			
VALORES BASEALES	Valoración Inicial 24/02/22		
	Oxígeno	<i>Aire ambiente</i>	
	SpO2 %	97%	
	FR	22 rpm	
	FC	88 lpm	
	Disnea	1	
	Fatiga MMII	0	
Tramo	m	SpO2 %	FC lpm
1	30	97	90
2	60	97	92
3	90	97	94
4	120	98	92
5	150	96	96
6	180	97	110
7	210	96	120
8	240	98	125
9	270	98	126
10	300	98	130
11	330	96	136
12	360	96	140
13	390	96	142
14	420	95	145
15	450	96	140
16	480	97	148
17	510	98	142
18	540	97	140
19	570	97	145
20	600	96	150
VALORES FINALES	SatO2	96%	
	FR	25 rpm	
	FC	150 lpm	
	Disnea	5	
	Fatiga MMII	2	
Distancia adicional		0 m	
Distancia total		600m	
Valor de referencia		778,05	
Nº de paradas		0	
Tiempo total de paradas		0	

Tabla 24. Monitorización de la paciente durante el 6MWT-Valoración Inicial

ANEXO 5: CUESTIONARIO DE CALIDAD DE VIDA SF-36



11549035

Su Salud y Bienestar

Por favor conteste las siguientes preguntas. Algunas preguntas pueden parecerse a otras pero cada una es diferente.

Tómese el tiempo necesario para leer cada pregunta, y marque con una la casilla que mejor describa su respuesta.

¡Gracias por contestar a estas preguntas!

1. En general, usted diría que su salud es:

<input type="checkbox"/> ¹ Excelente	<input type="checkbox"/> ² Muy buena	<input type="checkbox"/> ³ Buena	<input type="checkbox"/> ⁴ Regular	<input type="checkbox"/> ⁵ Mala
--	--	--	--	---

2. ¿Cómo diría usted que es su salud actual, comparada con la de hace un año?:

Mucho mejor ahora que hace un año <input type="checkbox"/> ¹	Algo mejor ahora que hace un año <input type="checkbox"/> ²	Más o menos igual que hace un año <input type="checkbox"/> ³	Algo peor ahora que hace un año <input type="checkbox"/> ⁴	Mucho peor ahora que hace un año <input type="checkbox"/> ⁵
--	---	--	--	---



11549035

3. Las siguientes preguntas se refieren a actividades o cosas que usted podría hacer en un día normal. Su salud actual, ¿le limita para hacer esas actividades o cosas? Si es así, ¿cuánto?

	Sí, me limita mucho	Sí, me limita un poco	No, no me limita nada
a <u>Esfuerzos intensos</u> , tales como correr, levantar objetos pesados, o participar en deportes agotadores. -----	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3
b <u>Esfuerzos moderados</u> , como mover una mesa, pasar la aspiradora, jugar a los bolos o caminar más de 1 hora. -----	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3
c Coger o llevar la bolsa de la compra. -----	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3
d Subir <u>varios</u> pisos por la escalera. -----	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3
e Subir <u>un sólo</u> piso por la escalera. -----	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3
f Agacharse o arrodillarse. -----	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3
g Caminar <u>un kilómetro o más</u> -----	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3
h Caminar varios centenares de metros. -----	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3
i Caminar unos 100 metros. -----	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3
j Bañarse o vestirse por sí mismo. -----	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3

4. Durante las 4 últimas semanas, ¿con qué frecuencia ha tenido alguno de los siguientes problemas en su trabajo o en sus actividades cotidianas, a causa de su salud física?

	Siempre	Casi siempre	Algunas veces	Sólo alguna vez	Nunca
a ¿Tuvo que <u>reducir el tiempo</u> dedicado al trabajo o a sus actividades cotidianas? -----	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5
b ¿Hizo <u>menos</u> de lo que hubiera querido hacer? -----	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5
c ¿Tuvo que <u>dejar de hacer algunas tareas</u> en su trabajo o en sus actividades cotidianas? -----	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5
d ¿Tuvo <u>dificultad</u> para hacer su trabajo o sus actividades cotidianas (por ejemplo, le costó más de lo normal)? -----	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5



11549035

5. Durante las 4 últimas semanas, ¿con qué frecuencia ha tenido alguno de los siguientes problemas en su trabajo o en sus actividades cotidianas, a causa de algún problema emocional (como estar triste, deprimido o nervioso)?

	Siempre	Casi siempre	Algunas veces	Sólo alguna vez	Nunca
a ¿Tuvo que <u>reducir el tiempo</u> dedicado al trabajo o a sus actividades cotidianas <u>por algún problema emocional</u> ? -----	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5
b ¿Hizo <u>menos</u> de lo que hubiera querido hacer <u>por algún problema emocional</u> ? -----	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5
c ¿Hizo su trabajo o sus actividades cotidianas <u>menos cuidadosamente</u> que de costumbre, <u>por algún problema emocional</u> ? -----	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5

6. Durante las 4 últimas semanas, ¿hasta qué punto su salud física o los problemas emocionales han dificultado sus actividades sociales habituales con la familia, los amigos, los vecinos u otras personas?

Nada	Un poco	Regular	Bastante	Mucho
<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5

7. ¿Tuvo dolor en alguna parte del cuerpo durante las 4 últimas semanas?

No, ninguno	Sí, muy poco	Sí, un poco	Sí, moderado	Sí, mucho	Sí, muchísimo
<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5	<input type="checkbox"/> 6

8. Durante las 4 últimas semanas, ¿hasta qué punto el dolor le ha dificultado su trabajo habitual (incluido el trabajo fuera de casa y las tareas domésticas)?

Nada	Un poco	Regular	Bastante	Mucho
<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5



11549035

9. Las preguntas que siguen se refieren a cómo se ha sentido y cómo le han ido las cosas durante las 4 últimas semanas. En cada pregunta responda lo que se parezca más a cómo se ha sentido usted. Durante las últimas 4 semanas ¿con qué frecuencia...

	Siempre	Casi siempre	Algunas veces	Sólo alguna vez	Nunca
a se sintió lleno de vitalidad?	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5
b estuvo muy nervioso?	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5
c se sintió tan bajo de moral que nada podía animarle?	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5
d se sintió calmado y tranquilo?	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5
e tuvo mucha energía?	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5
f se sintió desanimado y deprimido?	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5
g se sintió agotado?	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5
h se sintió feliz?	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5
i se sintió cansado?	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5

10. Durante las 4 últimas semanas, ¿con qué frecuencia la salud física o los problemas emocionales le han dificultado sus actividades sociales (como visitar a los amigos o familiares)?

Siempre	Casi siempre	Algunas veces	Sólo alguna vez	Nunca
<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5

11. Por favor diga si le parece CIERTA o FALSA cada una de las siguientes frases:

	Totalmente cierta	Bastante cierta	No lo sé	Bastante falsa	Totalmente falsa
a Creo que me pongo enfermo más fácilmente que otras personas	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5
b Estoy tan sano como cualquiera	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5
c Creo que mi salud va a empeorar	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5
d Mi salud es excelente	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> 4	<input type="checkbox"/> 5

Gracias por contestar a estas preguntas

ANEXO 6: CUESTIONARIO QOL-B-V3

QOL-B CUESTIONARIO SOBRE CALIDAD DE VIDA – BRONQUIECTASIAS

Comprender los efectos de su enfermedad y su tratamiento en su vida diaria, puede ayudar a su médico a controlar su salud y ajustar sus tratamientos.

Por este motivo, hemos desarrollado un cuestionario sobre calidad de vida específico para las personas que tienen bronquiectasias. Gracias por acceder a rellenar este cuestionario.

Instrucciones: Las siguientes preguntas se refieren a como percibe usted su estado actual de salud.

Esta información nos permitirá comprender mejor cómo se siente en su vida diaria.

Le rogamos que responda a **todas** las preguntas. **No** hay respuestas correctas o incorrectas.

Si no está seguro de cómo responder, elija la respuesta que más se adecúe a su situación.

Apartado I. Calidad de vida

Marque la casilla que corresponda a su respuesta.

	Mucha dificultad	Dificultad moderada	Poca dificultad	Ninguna dificultad
<i>Durante los últimos 7 días, en qué medida ha tenido dificultad para:</i>				
1. Realizar actividades que requieren esfuerzo como, por ejemplo, trabajos de jardinería o ejercicio físico.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. Caminar al mismo ritmo que otras personas (familiares, amigos, etc.)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. Transportar objetos pesados como, por ejemplo, libros o bolsas de la compra.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. Subir un tramo de escaleras.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Durante los últimos 7 días, indique con qué frecuencia:

	Siempre	A menudo	Algunas veces	Nunca
5. Se ha sentido bien.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. Se ha sentido cansado/a.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7. Se ha sentido inquieto/a.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8. Se ha sentido con energía.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
9. Se ha sentido agotado/a.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
10. Se ha sentido triste.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
11. Se ha sentido deprimido/a.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

¿Está actualmente bajo algún tratamiento para las bronquiectasias (por ejemplo, utiliza medicación oral o inhalada, nebulizadores como Pari[®] I-neb[®] o E-flow rapid[®], fisioterapia respiratoria, dispositivos PEP o Flutter[®], o bien el sistema The Vest[®] o ventilación mecánica no invasiva) ?

Sí No (vaya a la pregunta 15, al final de la página)

Marque con un círculo el número que corresponda a su respuesta. Elija sólo una respuesta para cada pregunta.

12. ¿En qué medida los tratamientos para las bronquiectasias hacen su vida diaria **más difícil**?

1. Nada en absoluto
2. Un poco
3. Moderadamente
4. Mucho

13. En la actualidad, ¿cuánto tiempo dedica diariamente a los tratamientos para las bronquiectasias?

1. Mucho
2. Una cantidad moderada
3. Un poco
4. Casi no le dedico tiempo

14. ¿Cuánto le cuesta conciliar los tratamientos para las bronquiectasias con su vida diaria?
1. No me cuesta en absoluto
 2. Un poco
 3. Moderadamente
 4. Mucho

Marque con un círculo el número que corresponda a su respuesta. Elija sólo una respuesta.

15. ¿Cuál cree que es su estado de salud actual?
1. Excelente
 2. Bueno
 3. Regular
 4. Malo

Marque la casilla que corresponda a su respuesta.

Teniendo en cuenta su estado de salud durante los últimos 7 días, indique en qué medida es cierta para usted cada afirmación.

	Totalmente cierta	Cierta en su mayor parte	Un poco cierta	Nada cierta
16. Debo limitar las actividades que requieren esfuerzo como, por ejemplo, caminar o practicar ejercicio físico.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
17. Debo quedarme en casa más de lo que me gustaría.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
18. Me preocupa verme expuesto a otras personas que estén enfermas.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
19. Me resulta difícil intimar con la pareja (besos, abrazos, etc.).....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
20. Llevo una vida normal.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
21. Me preocupa que mi salud empeore.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
22. Creo que mi tos molesta a los demás.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
23. A menudo me siento solo/a.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
24. Me siento sano/a.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
25. Resulta difícil realizar planes para el futuro (vacaciones, asistir a acontecimientos familiares, etc.).....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
26. Me da vergüenza cuando toso.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Marque con un círculo el número o bien marque la casilla que corresponda a su respuesta.

Durante los últimos 7 días:

27. ¿En qué medida tuvo problemas para seguir el ritmo de su trabajo, tareas del hogar u otras actividades cotidianas?
1. No tuvo problemas para seguir el ritmo.
 2. Se las arregló para seguir el ritmo pero con alguna dificultad.
 3. Realizó las actividades con retraso.
 4. No pudo realizar estas actividades.

	Siempre	A menudo	Algunas veces	Nunca
28. ¿Con qué frecuencia interfiere el hecho de tener bronquiectasias con realizar sus metas de trabajo, del hogar, de la familia o personales?.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Apartado II. Síntomas respiratorios

Marque la casilla que corresponda a su respuesta.

Indique cómo se ha sentido durante los últimos 7 días:

	Mucho	Una cantidad moderada	Un poco	Nada en absoluto
29. ¿Ha notado congestión en el pecho?.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
30. ¿Ha tosido por el día?.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
31. ¿Ha expulsado mucosidad al toser?.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

14. ¿Cuánto le cuesta conciliar los tratamientos para las bronquiectasias con su vida diaria?
1. No me cuesta en absoluto
 2. Un poco
 3. Moderadamente
 4. Mucho

Marque con un círculo el número que corresponda a su respuesta. Elija sólo una respuesta.

15. ¿Cuál cree que es su estado de salud actual?
1. Excelente
 2. Bueno
 3. Regular
 4. Malo

Marque la casilla que corresponda a su respuesta.

Teniendo en cuenta su estado de salud durante los últimos 7 días, indique en qué medida es cierta para usted cada afirmación.

	Totalmente cierta	Cierta en su mayor parte	Un poco cierta	Nada cierta
16. Debo limitar las actividades que requieren esfuerzo como, por ejemplo, caminar o practicar ejercicio físico.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
17. Debo quedarme en casa más de lo que me gustaría.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
18. Me preocupa verme expuesto a otras personas que estén enfermas.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
19. Me resulta difícil intimar con la pareja (besos, abrazos, etc.).....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
20. Llevo una vida normal.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
21. Me preocupa que mi salud empeore.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
22. Creo que mi tos molesta a los demás.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
23. A menudo me siento solo/a.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
24. Me siento sano/a.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
25. Resulta difícil realizar planes para el futuro (vacaciones, asistir a acontecimientos familiares, etc.).....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
26. Me da vergüenza cuando toso.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Marque con un círculo el número o bien marque la casilla que corresponda a su respuesta.

Durante los últimos 7 días:

27. ¿En qué medida tuvo problemas para seguir el ritmo de su trabajo, tareas del hogar u otras actividades cotidianas?
1. No tuvo problemas para seguir el ritmo.
 2. Se las arregló para seguir el ritmo pero con alguna dificultad.
 3. Realizó las actividades con retraso.
 4. No pudo realizar estas actividades.

	Siempre	A menudo	Algunas veces	Nunca
28. ¿Con qué frecuencia interfiere el hecho de tener bronquiectasias con realizar sus metas de trabajo, del hogar, de la familia o personales?.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Apartado II. Síntomas respiratorios

Marque la casilla que corresponda a su respuesta.

Indique cómo se ha sentido durante los últimos 7 días:

	Mucho	Una cantidad moderada	Un poco	Nada en absoluto
29. ¿Ha notado congestión en el pecho?.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
30. ¿Ha tosido por el día?.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
31. ¿Ha expulsado mucosidad al toser?.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

32. Sus esputos han sido mayoritariamente: Transparentes Entre transparentes y amarillos
 Entre amarillentos y verdes Entre parduzcos y marrones oscuros
 Verdes con trazas de sangre No lo sé.

Cantidad de esputo total en un día estando agudizado (MAL): cc

Con qué frecuencia durante los últimos 7 días:

	Siempre	A menudo	Algunas veces	Nunca
33. ¿Le ha faltado la respiración al realizar una mayor actividad como, por ejemplo, tareas del hogar o de jardinería?.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
34. ¿Ha experimentado silbidos (pitos)?.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
35. ¿Ha experimentado dolor en el pecho?.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
36. ¿Le ha faltado la respiración mientras hablaba?.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
37. ¿La tos le ha despertado durante la noche?.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Le rogamos que compruebe que ha respondido a todas las preguntas.

ANEXO 7: MONITORIZACIÓN DE LA PACIENTE DURANTE EL 6MWT

FECHA Y HORA			
VALORES BASEALES	Reevaluación 31/03/22		
	Oxígeno	Aire ambiente	
	SpO2%	99%	
	FR	17 rpm	
	FC	77 lpm	
	Disnea	0	
	Fatiga MMII	0	
Tramo	m	SpO2 %	FC lpm
1	30	99	79
2	60	99	83
3	90	99	84
4	120	98	86
5	150	98	84
6	180	98	90
7	210	99	110
8	240	97	120
9	270	97	125
10	300	98	120
11	330	99	135
12	360	97	130
13	390	96	135
14	420	96	138
15	450	96	140
16	480	97	145
17	510	98	148
18	540	97	145
19	570	97	145
20	600	97	147
21	620		
VALORES FINALES	SatO2	97%	
	FR	22 rpm	
	FC	147 lpm	
	Disnea	3	
	Fatiga MMII	2	
Distancia adicional		20 m	
Distancia total		620m	
Valor de referencia		778,05	
Nº de paradas		0	
Tiempo total de paradas		0	

Tabla 25. Monitorización de la paciente durante el 6MWT-Reevaluación

ANEXO 8: MONITORIZACIÓN DE LA PACIENTE DURANTE LA PRUEBA DE ESFUERZO SUBMÁXIMO EN TAPIZ RODANTE (VALORACIÓN INICIAL)

ETAPA	TIEMPO (minutos)	VELOCIDAD (Km/h)	PENDIENTE (%)	METS	SpO2 (%)	FC (lpm)
I	1	2,7	0	1,7	99	92
	2				100	94
	3				99	92
II	4	2,7	5	2,8	99	105
	5				98	95
	6				99	106
III	7	2,7	10	5,4	100	105
	8				98	105
	9				99	105
IV	10	4	12	7	98	110
	11				99	122
	12				99	129
V	13	5,4	14	10	98	130
	14				99	130
	15				98	132
VI	16	6,7	16	13	96	150
	17				96	160
	18					
VII	19	8,0	18	17		
	20					
	21					
VIII	22	8,9	20	20		
	23					
	24					

Tabla 26. Monitorización de la paciente durante la prueba de esfuerzo submáxima en tapiz rodante- Valoración inicial

Minuto	SpO2 %	FC lpm
1		
2	98	140
3	99	120
4	97	106
5	100	98

Tabla 27. Monitorización de la paciente 5 minutos posteriores a la finalización de la prueba

ANEXO 9: CONSENTIMIENTO INFORMADO.

SOLICITUD DE AUTORIZACIÓN PARA ACCESO Y PUBLICACIÓN DE DATOS DE SALUD COMO CASO CLÍNICO/SERIES DE CASOS

HOJA DE INFORMACIÓN AL PACIENTE

PROFESIONAL (nombre y apellidos) MARTA ROSENOC GONZALEZ

CENTRO SANITARIO HOSPITAL MARCUHO DE OZA

Este documento tiene por objeto ofrecerle información con la finalidad de **pedir su autorización** para recoger datos sobre el problema de salud HG. ± BQ, por el que fue o está siendo tratado en este centro. (describir el problema de salud por el que está siendo atendido y se pide autorización para su publicación)

Si decide autorizar, debe recibir información personalizada del profesional que solicita su consentimiento, **leer antes este documento** y hacer todas las preguntas que precise para comprender los detalles sobre el mismo. Si así lo desea, puede llevarse el documento, consultarlo con otras personas y tomarse el tiempo necesario para decidir si autoriza o no.

Su decisión es completamente **voluntaria**. Ud. puede decidir no autorizar el uso de sus datos de salud. Le aseguramos que esta decisión no afectará a la relación con el profesional que se lo solicita ni a la asistencia sanitaria a la que Ud. tiene derecho.

¿Cuál es el propósito de esta petición?

Nuestro interés es exponer su problema de salud como "caso clínico" a la comunidad científica, con la finalidad de dar a conocer a otros profesionales cómo ha sido tratado y cómo ha evolucionado. Esta información podría ser de utilidad en el futuro para otras personas con un problema de salud como el suyo.

¿Qué me están solicitando?

Ud. fue o está siendo atendido en este centro por HG. ± AGUDIZACIÓN SINTOMATOLOGÍA BQ
(describir el problema de salud por el que se pide autorización para su publicación)

Si firma este documento, nos autoriza para recoger datos de su historia clínica y realizar una publicación científica sobre el problema de salud que se describe.

Entre la información que queremos recoger, es necesario FOTOGRAFÍAS, DATOS HISTORIA CLÍNICA
(especificar "material sensible" que pueda facilitar la identificación del paciente: fotografías, grabaciones de video o audio u otro soporte de datos. Indicar cómo se va a tratar este material para garantizar la confidencialidad. Si no se puede garantizar la confidencialidad y existe riesgo real de identificación del paciente, consultar las INSTRUCCIONES PARA EL PROFESIONAL AUTOR DE LA PUBLICACIÓN en el documento anexo. Si no se va a utilizar "material sensible" eliminar este punto)

La publicación científica puede ser de varios tipos, por ejemplo: una conferencia, una comunicación a un congreso, un artículo en una revista científica o incluso una actividad docente.

¿Obtendré algún beneficio o inconveniente?

No se espera que Ud. obtenga beneficio ni se exponga a ningún riesgo. Con su colaboración contribuirá a aumentar el conocimiento científico.

¿Se publicarán los datos del caso clínico?

Si, en publicaciones científicas dirigidas a profesionales de la salud. Ha de saber que algunas de estas publicaciones pueden ser de acceso libre en internet, por lo que también pueden ser leídas por muchas otras personas ajenas al mundo sanitario. No se transmitirá ningún dato de carácter personal, tal como se describe en el punto siguiente. Si es de su interés, se le podrá facilitar la publicación realizada.

¿Cómo se protegerá la confidencialidad de mis datos?

La obtención, tratamiento, conservación, comunicación y cesión de sus datos se hará conforme a lo dispuesto en el Reglamento General de Protección de Datos (Reglamento UE 2016/679 del Parlamento Europeo y del Consejo, de 27 de abril de 2016) y la normativa española sobre protección de datos de carácter personal vigente.

Solamente los autores de la publicación científica tendrán acceso a todos sus datos, que se recogerán **anonimizados**, es decir, sin ningún dato de carácter personal. Le garantizamos que no recogeremos nombre y apellidos, ni fecha de nacimiento, ni DNI, ni número de historia clínica, ni número de Seguridad Social ni código de identificación personal contenido en su tarjeta sanitaria. Aun así, **no podemos garantizar el anonimato absoluto** podría ocurrir que alguien que le conoce le identifique en la publicación.

Vamos a utilizar..... FOTOGRAFÍAS, DATOS, HISTORIA CLÍNICA (IAMS)

(Indicar "material sensible" que pueda facilitar la identificación del paciente: fotografías, grabaciones en vídeo o audio o otro soporte de datos. Consultar las INSTRUCCIONES PARA EL PROFESIONAL AUTOR DE LA PUBLICACIÓN en el documento anexo. Si no se va a utilizar "material sensible" eliminar este punto)

El/los profesional/es autor/es de la publicación científica no recibirán retribución específica por la dedicación al estudio. Ud. no será retribuido por autorizar el uso de sus datos de salud.

Puede retirar su consentimiento en cualquier momento sin dar explicaciones, pero una vez que el caso clínico haya sido aceptado para su publicación no habrá posibilidad de cambiar de parecer.

Si tiene alguna duda puede contactar con... MARTA ROSENDE GONZÁLEZ
Teléfono: 636121535 Correo electrónico: marta.rosende.1@utc.es

Muchas gracias por su colaboración.

CONSENTIMIENTO INFORMADO

Dña. Ara Cardona Ferrández Armonin... Leí la información contenida en este documento, y autorizo a que se utilicen los datos de mi historia clínica en las condiciones que se describen. Se incluye... FOTOGRAFÍAS, DATOS, HISTORIA CLÍNICA (IAMS)

(Indicar "material sensible" que pueda facilitar la identificación del paciente: fotografías, grabaciones en vídeo o audio o otro soporte de datos. Consultar las INSTRUCCIONES PARA EL PROFESIONAL AUTOR DE LA PUBLICACIÓN en el documento anexo. Si no se va a utilizar "material sensible" eliminar este punto)

Se me ha facilitado ver y leer la versión final del documento y autorizo su publicación (eliminar si no se usa "material sensible" con ningún fin de identificación del paciente. Consultar las INSTRUCCIONES PARA EL PROFESIONAL AUTOR DE LA PUBLICACIÓN en el documento anexo)

Deseo conocer el documento una vez que se haya publicado

Fdo.: El/la paciente
Nombre y apellidos: Ara Cardona Ferrández Armonin
Fecha: 21/02/22

Fdo.: El/la profesional que solicita el consentimiento
Nombre y apellidos: MARTA ROSENDE GONZÁLEZ
Fecha: 21/02/22

Se deberán firmar dos modelos: uno será entregado al participante y otro será conservado por el profesional que solicita el consentimiento

ANEXO 10: PLAN DOMICILIARIO

-Realice los siguientes ejercicios 2 veces al día por ejemplo por la mañana y por la noche los días que no acude a la unidad:



- Colóquese sentada con los pies apoyados en el suelo
- Inspire a volumen medio
- Pausa teleinspiratoria de 2-3s
- Espire de manera prolongada a través del dispositivo



- Colóquese sentada con los pies apoyados en el suelo
- Colóquese las pinzas
- Inspire todo el aire que pueda
- Espire de manera prolongada a través del dispositivo











- Colóquese sentada con los pies apoyados en el suelo
- Colóquese las pinzas
- Vacíe el aire por completo de sus pulmones
- Pausa teleinspiratoria de 3-5s
- Inspire de manera prolongada a través del dispositivo



- Colóquese sentada con los pies apoyados en el suelo
- Colóquese el tubo de espirometría en la boca
- Inspire a volumen medio y espire lentamente el aire como si empañase un cristal

ANEXO 11: ESTIRAMIENTOS

Inclinación lateral de cabeza	Trapezio y esternocleido	
Flexión de cabeza y cuello	Trapezio espinales y erectores	
Hipereflexión de brazo	tríceps	
Aducción horizontal	Deltoides	
Rotación de tronco con brazo fijo	Pectoral mayor	
Flexión de tronco sobre soporte	Pectoral y dorsal	
Cruce de brazos por detrás	Rotadores y tríceps	
Suspensión en barra	Dorsal ancho y redondo mayor	
Extensión en cuadrupedia	Pectoral y dorsal ancho	
Abducción de cadera sentado	Aductores	

Flexión de cadera sentados con rodillas extendidas	Isquiotibiales, gemelos y sóleo	
Rotación de cadera	Glúteo	
Flexión de cadera con rodilla en extensión	Isquiotibiales	
Flexión de rodilla	Cuádriceps	

ANEXO 12: MONITORIZACIÓN DE LA PACIENTE DURANTE EL 6MWT

FECHA Y HORA			
VALORES BASALES	Valoración Final 30/05/22		
	Oxígeno	Aire ambiente	
	SpO2 %	100%	
	FR	16 rpm	
	FC	70 lpm	
	Disnea	0	
	Fatiga MMII	0	
Tramo	m	SpO2 %	FC lpm
1	30	100	72
2	60	100	73
3	90	100	77
4	120	99	80
5	150	99	82
6	180	98	88
7	210	99	95
8	240	99	92
9	270	100	100
10	300	99	98
11	330	98	99
12	360	97	110
13	390	99	130
14	420	98	138
15	450	99	145
16	480	98	140
17	510	98	148
18	540	99	148
19	570	98	150
20	600	98	145
21	630	99	150
22	660	99	155
23	690	98	160
24	720	98	165
VALORES FINALES	SatO2	98%	
	FR	23 rpm	
	FC	145 lpm	
	Disnea	1	
	Fatiga MMII	1	
Distancia adicional		0 m	
Distancia total		720m	
Valor de referencia		778,05	
Nº de paradas		0	
Tiempo total de paradas		0	

Tabla 28. Monitorización de la paciente durante el 6MWT- Valoración final

ANEXO 13: MONITORIZACIÓN DE LA PACIENTE DURANTE LA REALIZACIÓN DE LA PRUEBA DE ESFUERZO SUBMÁXIMO EN TAPIZ RODANTE:

ETAPA	TIEMPO (minutos)	VELOCIDAD (Km/h)	PENDIENTE (%)	METS	SpO2 (%)	FC (lpm)
I	1	2,7	0	1,7	100	72
	2				100	77
	3				100	78
II	4	2,7	5	2,8	99	80
	5				100	85
	6				99	90
III	7	2,7	10	5,4	100	105
	8				99	110
	9				99	105
IV	10	4	12	7	99	115
	11				99	126
	12				99	125
V	13	5,4	14	10	100	130
	14				99	136
	15				98	132
VI	16	6,7	16	13	98	135
	17				98	135
	18				99	140
VII	19	8,0	18	17	99	145
	20				98	150
	21				98	160
VIII	22	8,9	20	20	98	165
	23					
	24					

Tabla 29. Monitorización de la paciente durante la prueba de esfuerzo submáxima en tapiz rodante- Valoración final.

Minuto	SpO2 %	FC lpm
1		
2	98	130
3	99	115
4	100	99
5	100	89

Tabla 30. Monitorización de la paciente 5 minutos posteriores a la finalización de la prueba