

# AIR PHYSIO

Airway Physiotherapy for Naturally Better Breathing

Rescodolive Distribuidor Mayoritario para Península y Baleares

[www.rescoldo.es](http://www.rescoldo.es) [contacto@rescoldo.es](mailto:contacto@rescoldo.es)

An AirPhysio White Paper



## Discusión

Cómo la fibrosis quística afecta los pulmones y cómo AirPhysio puede ayudar a reducir estos efectos



OPEP Mucus Clearance and Lung Expansion Device

## ¿Qué es la fibrosis quística?

La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad genética progresiva (hereditaria) de las glándulas mucosas del cuerpo que afecta los sistemas respiratorio, digestivo y reproductivo del organismo [1]. Los pacientes con FQ tienen acumulación anormal de moco espeso y pegajoso en las vías respiratorias y los pulmones, lo que provoca infecciones respiratorias crónicas e inflamación que pueden llevar a una enfermedad pulmonar mortal [1, 2].

## ¿Qué causa la fibrosis quística?

La fibrosis quística es un trastorno autosómico recesivo causado por mutaciones en el gen regulador de la conductancia transmembrana de la fibrosis quística (CFTR, por sus siglas en inglés) [2]. El gen CFTR codifica una proteína que regula el movimiento de sal y agua a través de las células del cuerpo [3]. La fibrosis quística es una enfermedad autosómica recesiva, lo que significa que un niño debe heredar dos genes CFTR defectuosos (uno de cada progenitor) para desarrollar la enfermedad [1]. Si cada progenitor tiene un gen CFTR normal y un gen CFTR defectuoso, cada hijo tiene un 25% de probabilidad de heredar dos genes CFTR defectuosos y desarrollar fibrosis quística, un 50% de probabilidad de heredar un gen normal y un gen defectuoso y ser portador de la enfermedad sin manifestar síntomas de fibrosis quística, y un 25% de probabilidad de heredar dos genes normales, lo que los hace no portadores y libres de la enfermedad (ver Figura 1). [3].

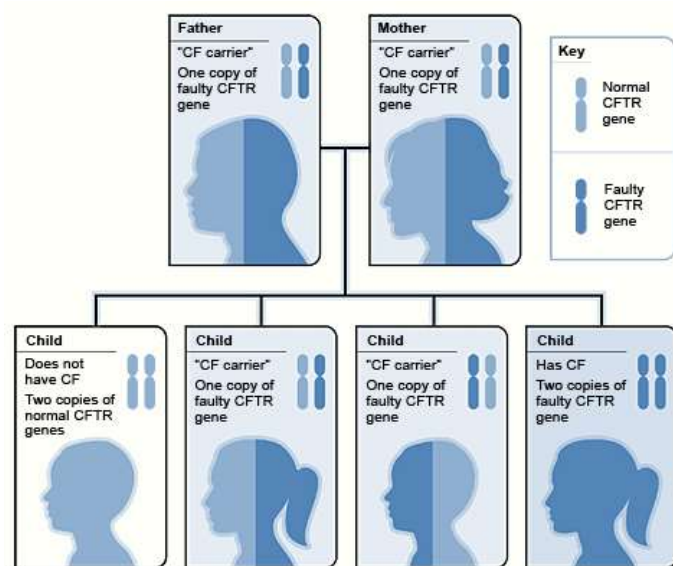


Figure 1: Inheritance Pattern for Cystic Fibrosis [3]

Si cada progenitor tiene un gen CFTR normal y un gen CFTR defectuoso, cada hijo tiene un 25% de probabilidad de heredar dos genes CFTR defectuosos y desarrollar fibrosis quística, un 50% de probabilidad de heredar un gen normal y un gen defectuoso y ser portador de la enfermedad sin manifestar síntomas de fibrosis quística, y un 25% de probabilidad de heredar dos genes normales, lo que los hace no portadores y libres de la enfermedad (ver Figura 1). [3].

## ¿Qué sucede cuando se tiene fibrosis quística?

La fibrosis quística obstruye las vías respiratorias y los pulmones con un moco espeso y pegajoso, lo que dificulta mucho la respiración [4]. En los pulmones normales, el moco que recubre las vías respiratorias atrapa partículas, como bacterias, y los cilios mueven el moco hacia arriba y hacia afuera, hacia la garganta (el "escalón mucociliar"),

donde se traga o se expulsa mediante la tos [5]. En los pulmones afectados por fibrosis quística, el moco espeso y pegajoso no puede ser desplazado fácilmente hacia arriba por los cilios, lo que provoca el fallo del "escalón mucociliar" y la acumulación de moco en las vías respiratorias (ver Figura 2) [5]. La acumulación de moco facilita el crecimiento de bacterias atrapadas, lo que puede provocar infecciones pulmonares e inflamación [3]. A medida que la enfermedad empeora, los pacientes con fibrosis quística pueden desarrollar problemas respiratorios adicionales, como bronquiectasias, atrapamiento de aire y neumotórax.

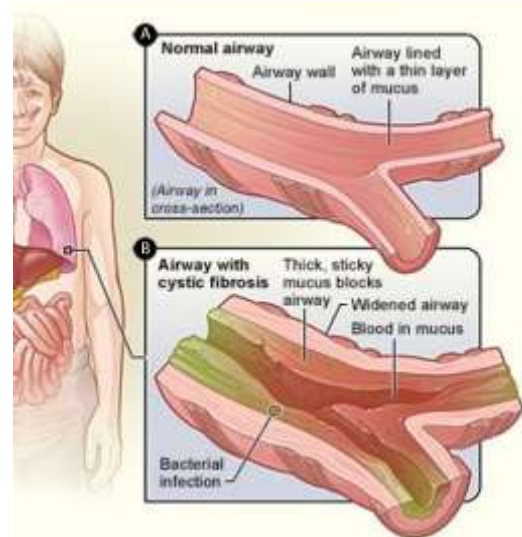


Figure 2: (A) Normal airway;  
(B) airway with CF [3]

- **Bronquiectasias:** Las repetidas infecciones pulmonares e inflamaciones, y el daño a las vías respiratorias en pacientes con fibrosis quística, provocan que las vías respiratorias pequeñas se ensanchen y se vuelvan flácidas y cicatrizadas, lo que se conoce como bronquiectasias [6]. La combinación de bronquiectasias y el moco anormalmente viscoso en la fibrosis quística conduce a un fallo en la eliminación normal del moco mediante el mecanismo mucociliar, lo que resulta en la obstrucción del moco en las vías respiratorias pequeñas y la colonización de bacterias [7].

- Atrapamiento de aire** – A medida que las vías respiratorias pequeñas se obstruyen parcialmente con moco, el aire aún puede llegar a los pequeños sacos de aire (alvéolos) cuando las vías respiratorias pequeñas que conducen a los sacos de aire se expanden durante la inspiración o inhalación, pero el aire puede no poder salir durante la espiración o exhalación (ver Figura 3) [8]. Esto lleva al atrapamiento de aire y a la sobreinflación del pulmón [8]. A medida que aumenta el atrapamiento de aire, la capacidad del pulmón para intercambiar gases disminuye, lo que dificulta la entrega de oxígeno y la eliminación de dióxido de carbono del torrente sanguíneo [8].

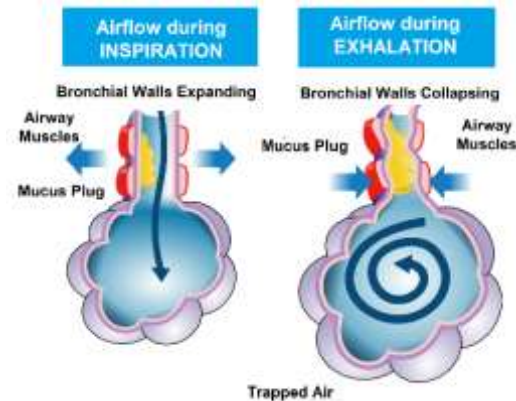


Figure 3: Mucus plugging in small airway and air trapping in alveoli

- Neumotórax:** Los tapones de moco causan atrapamiento de aire y crean una sobrepresión distendida en las paredes alveolares, lo que provoca la ruptura del parénquima pulmonar [9]. La ruptura del parénquima pulmonar debido al aumento del estrés mecánico es un mecanismo subyacente común del neumotórax en pacientes con fibrosis quística [9].

Dado que no existe una cura para la fibrosis quística, las personas con esta enfermedad deben someterse a un riguroso tratamiento diario para mantenerse saludables y con vida [4]. Lo que anteriormente se consideraba fatal en la infancia y la niñez, el diagnóstico temprano y la terapia agresiva han mejorado el pronóstico de los pacientes con fibrosis quística, con una esperanza de vida media de 50 años [10]. El tratamiento consiste principalmente en horas de fisioterapia respiratoria, reemplazos enzimáticos, mucolíticos y una terapia antibiótica agresiva [10].

### Que puedes hacer para ayudar a tus pulmones?

Uno de los objetivos terapéuticos clave en pacientes con fibrosis quística es preservar la función pulmonar [2]. Para ralentizar el declive de la función pulmonar y limitar las consecuencias de la fibrosis quística, se utiliza la terapia de presión positiva oscilante en la espiración (OPEP, por sus siglas en inglés), como el dispositivo AirPhysio, para

facilitar la eliminación del moco infectado y espeso, reduciendo la carga bacteriana en las vías respiratorias de los pacientes con fibrosis quística. Se ha encontrado que el uso de un dispositivo OPEP para la limpieza de las vías respiratorias en pacientes con fibrosis quística produce tres veces más esputo expectorado que la cantidad expectorada con la tos voluntaria o el drenaje postural [11].

El dispositivo OPEP combina la terapia de presión positiva en la espiración (PEP, por sus siglas en inglés) con vibraciones u oscilaciones de alta frecuencia dentro de las vías respiratorias [12]. La exhalación a través de un dispositivo OPEP produce los siguientes efectos:

**PEP:** El dispositivo crea una presión positiva en la espiración en las vías respiratorias, lo que disminuye la colapsabilidad de las vías respiratorias y acelera el flujo de aire [12].

**Oscilaciones:** El dispositivo vibra las paredes de las vías respiratorias, lo que ayuda a aflojar el moco y facilita el movimiento del moco hacia arriba en las vías respiratorias para ser expulsado mediante la tos (ver Figura 4) [12].

**AirPhysio** es un dispositivo OPEP diseñado para llevar a cabo estas dos funciones clave.

**El dispositivo AirPhysio** ayuda en el proceso natural de eliminación del moco del cuerpo, mejorando la higiene pulmonar y la oxigenación.



**Figura 4. Representación de las oscilaciones de la bola de acero.**

## References

1. World Health Organization (n.d.). *Genes and human disease*. Retrieved from <http://www.who.int/genomics/public/geneticdiseases/en/index2.html#CF>
2. Polineni, D., Dang, H., Gallins, P., Jones, L., Pace, R., Stonebraker, J.,... Corvol, H. (2018). Airway mucosal host defense is key to genomic regulation of cystic fibrosis lung disease severity. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*, 197(1), 79-93. doi:10.1164/rccm.201701-0134OC
3. National Heart, Lung and Blood Institute (n.d.). *Cystic fibrosis*. Retrieved from <https://www.nhlbi.nih.gov/health-topics/cystic-fibrosis>
4. Cystic Fibrosis Worldwide (n.d.). *What is cystic fibrosis?* Retrieved from <https://www.cfww.org/what-is-cystic-fibrosis>
5. Hart, C. A., & Winstanley, C. (2002). Persistent and aggressive bacteria in the lungs of cystic fibrosis children. *British Medical Bulletin*, 61, 81-96. doi:10.1093/bmb/61.1.81
6. National Heart, Lung and Blood Institute (n.d.). *Bronchiectasis*. Retrieved from <https://www.nhlbi.nih.gov/health-topics/bronchiectasis>
7. Redondo, M., Keyt, H., Dhar, R., & Chalmers, J. D. (2016). Global impact of bronchiectasis and cystic fibrosis. *Breathe*, 12, 222–235. doi:10.1183/20734735.007516
8. Thomson, A. H., & Harris, A. (2008). *Cystic Fibrosis* (4th ed.). Retrieved from <https://books.google.com>
9. Kioumis, I. P., Zarogoulidis, K., Huang, H., Li, Q., Dryllis, G., Pitsiou, G.,... Zarogoulidis, P. (2014). Pneumothorax in cystic fibrosis. *Journal of Thoracic Disease*, 6, 480-487. doi:10.3978/j.issn.2072-1439.2014.09.27
10. Castellani, C., & Assael, B. M. (2017). Cystic fibrosis: A clinical view. *Cellular and Molecular Life Sciences*, 74, 129-140. doi:10.1007/s00018-016-2393-9
11. Konstan, M., Stern, R., & Doershuk, C. (1995). Efficacy of the flutter device for airway mucus clearance in patients with cystic fibrosis [Abstract]. *Survey of Anesthesiology*, 39(2), 133-133.
12. Hristara-Papadopoulou, A., Tsanakas, J., Diomou, G., & Papadopoulou, O. (2008). Current devices of respiratory physiotherapy. *Hippokratia*, 12(4), 211-20.

**AIR  
PHYSIO**<sup>®</sup>  
Airway Physiotherapy | for Naturally Better Breathing



2017 BEST  
Product Award  
**WINNER**



**For further information please visit us on:**

Web - [www.airphysio.com](http://www.airphysio.com)

Facebook - <https://web.facebook.com/AirPhysio-1646650275621421/>

Twitter - <https://twitter.com/airphysio>

Linkedin - [https://www.linkedin.com/company/airphysio-pty-ltd?trk=company\\_logo](https://www.linkedin.com/company/airphysio-pty-ltd?trk=company_logo)

Google+

<https://plus.google.com/+AirPhysioCleanMyLungsNaturallyBetterBreathing/posts>

YouTube - <https://www.youtube.com/channel/UCsYkKoVBuurpBfw-sK4NFXA>