



Universidad de Valladolid



**Facultad
de Fisioterapia
de Soria**

FACULTAD DE FISIOTERAPIA DE SORIA

GRADO EN FISIOTERAPIA

TRABAJO DE FIN DE GRADO

**TRATAMIENTO FISIOTERAPÉUTICO DE LA DISCINESIA
CILIAR PRIMARIA EN PEDIATRÍA**

REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA NARRATIVA

Presentado por Marta Beato Díaz

Tutor: M^o Jesús del Río Mayor

Soria, a 19 de Junio de 2018

ÍNDICE:

GLOSARIO DE ABREVIATURAS

1. RESUMEN	
2. INTRODUCCIÓN	1
2.1 DISCINESIA CILIAR PRIMARIA	1
2.1.1 Concepto e historia	1
2.1.2 Epidemiología	1
2.1.3 Histología.....	2
2.1.4 Etiopatogenia	3
2.1.5 Manifestaciones clínicas.....	5
2.1.6 Diagnóstico y evolución.....	6
2.1.6.1 Pruebas de cribado.....	7
2.1.6.2 Pruebas de diagnóstico de confirmación	7
2.1.6.3 Pruebas complementarias de evolución	9
2.1.7 Pronóstico	10
2.1.8 Tratamiento.....	11
2.1.8.1 Tratamiento farmacológico.....	11
2.1.8.2 Tratamiento quirúrgico	12
2.1.8.3 Tratamiento fisioterapéutico	12
2.1.8.3.1 Técnicas manuales	13
2.1.8.3.2 Técnicas instrumentales.....	13
2.2 JUSTIFICACIÓN	13
3. OBJETIVOS.....	14
4. DESARROLLO DEL TRABAJO	14
4.1 MATERIAL Y MÉTODOS.....	14

4.2 RESULTADOS Y DISCUSIÓN.....	17
5. CONCLUSIONES.....	27
6. BIBLIOGRAFÍA.....	28

GLOSARIO DE ABREVIATURAS:

ACBT	Ciclo activo de la respiración (sigla del inglés).
AFE	Aumento de flujo espiratorio.
ATP	Adenosín trifosfato.
DA	Drenaje autógeno.
DCP	Discinesia ciliar primaria.
FQ	Fibrosis quística.
HFCWO	Dispositivo externo de oscilación-compresión a alta frecuencia de la pared torácica (sigla del inglés).
NO	Óxido nítrico (sigla del inglés).
PEP	Presión espiratoria positiva.
TEF	Técnica espiración forzada.

1.RESUMEN

La DCP es una enfermedad hereditaria autosómica recesiva que afecta a 1 de cada 10000-40000 nacidos vivos.

Presenta alteraciones en el funcionamiento de tejido ciliar, y se manifiesta con manifestaciones clínicas multiorgánicas.

El tratamiento corre a cargo de un equipo multidisciplinar del que forma parte fisioterapia y es por lo que y mediante una revisión bibliográfica narrativa se han planteado los siguientes objetivos: conocer lo publicado sobre la DCP y su tratamiento fisioterapéutico.

La selección de las publicaciones empleadas para este TFG ha sido realizada a través de: *Dialnet*, *MedLine*, *PEdro*, *SciELO* y *ScienceDirect*. Como palabras clave se han utilizado: discinesia ciliar primaria, fisioterapia, tratamiento y pediatría.

Tras esta revisión se concluye que: en el tratamiento de la DCP participa un equipo multidisciplinar del que forma parte fisioterapia.

La realización de ejercicio previo al tratamiento fisioterapéutico es un elemento indispensable. Fisioterapia utiliza en el tratamiento de esta enfermedad dos modalidades: fisioterapia respiratoria manual y fisioterapia respiratoria instrumental.

La fisioterapia respiratoria manual emplea: drenaje postural, percusiones torácicas, vibraciones torácicas, ciclo activo de la respiración, drenaje autógeno, técnica de espiración forzada y técnicas de tos forzada. Para el tratamiento de los niños de menor edad, se proponen juegos de ventilación y de soplado.

La fisioterapia respiratoria instrumental emplea dispositivos no oscilantes de presión espiratoria positiva y dispositivos oscilantes (Acapella, Flutter, PEP-oscilante, Cornet, Aerobika), dispositivos externo de oscilación-compresión de la pared torácica e instrumentos que ejercen resistencia inspiratoria.

No existe un único protocolo de intervención fisioterapéutica en el tratamiento de la Discinesia Ciliar Primaria.

2. INTRODUCCIÓN

2.1 DISCINESIA CILIAR PRIMARIA.

2.1.1 Concepto e historia.

La Discinesia ciliar primaria (DCP) se define como: *“enfermedad hereditaria autosómica recesiva caracterizada por presentar anomalías tanto en la estructura como en la función ciliar”*¹⁻³⁵.

En el año 1904, Siewart describió por primera vez la asociación compuesta por: sinusitis, bronquiectasias y situs inversus^{5,22}.

Años más tarde, en 1933, esta triada fue definida de nuevo por Kartagener y pasó a recibir su nombre, denominándose Síndrome de Kartagener^{1,5,8,9,11,12,19,22,24,26,27,32}.

A mediados de la década de los 70, Afzelius identificó un descenso en el aclaramiento mucociliar, alteraciones ciliares, notificando deficiencias en la estructura de los brazos de dineína y ausencia de movilidad ciliar en aquellos pacientes que presentaban infecciones sino-pulmonares recurrentes y esperma inmóvil. Él y su equipo denominaron al conjunto de síntomas Síndrome de inmovilidad ciliar. Llegaron a la conclusión de que la mitad de aquellos que presentaban el síndrome de cilios inmóviles, tenían situs inversus. Gracias a las investigaciones, se ha descubierto que los cilios no permanecen inmóviles sino que preservan cierto batido a pesar de que sea de manera descoordinada e inefectiva, es decir, presentan discinesia en lugar de inmovilidad. Por ello, el Síndrome de inmovilidad ciliar, pasó a renombrarse como DCP^{1,5,8,11,12,14,19,24,26,27,32}.

Se diferencia de la secundaria o adquirida ya que en este segundo caso, las alteraciones ciliares no están relacionadas con la genética sino con infecciones o inflamaciones^{1,5,8,11,24,26,27,34}.

2.1.2 Epidemiología.

Determinar la prevalencia de DCP es una tarea complicada debido a los diferentes métodos de diagnóstico, a la complejidad de estos y la falta de sensibilización de la enfermedad entre otras causas. En muchas ocasiones está infra-diagnosticada, o diagnosticada erróneamente como asma o bronquiectasia^{1,5,6,8,9,11-13,16-19,21-23,26,27}.

Se estima que la DCP presenta una prevalencia de 1 caso por cada 10000-40000 nacidos vivos^{13,22,24,26,28,33}. Estos valores aumentan en poblaciones en las que existen relaciones entre personas con la misma consanguinidad^{16,18,21,22,28,34}.

Según Schofield et al.⁶ la prevalencia en niños de entre 5-14 años se encuentra entre 0,33-0,5 casos por cada 10000 nacidos vivos en Europa. Anteriormente mencionado, en determinadas poblaciones, los valores aumentan, existiendo por ejemplo, una prevalencia de 4,4 casos por cada 10000 en la población pakistaní de Bradford (Inglaterra).

Según estudios de pacientes con situs inversus y bronquiectasias, llevados a cabo en Japón y Noruega, se estimó una incidencia de 1 caso por cada 10000-20000 nacidos vivos^{1,8,11,22,27}.

En los centros pediátricos europeos, la edad media de diagnóstico es de 5,3 años^{1,6,24,26,28,32}. En aquellos niños que además presentan situs inversus, la edad media disminuye a 3,5 años^{22,26,28,32}.

2.1.3 Histología.

Los cilios son estructuras que se proyectan desde las superficies de las células. Están ligados a las membranas de casi todas las células humanas^{2,5,34}.

Se distinguen 3 clases de cilios: cilios primarios los cuales no presentan movimiento y se encuentran en la mayoría de las células durante el desarrollo. Se caracterizan por su papel sensorial. Cilios nodales localizados en el nódulo embrionario de los vertebrados. Presentan movimiento de tipo rotatorio que genera movimiento del flujo extraembrionario orientado hacia la izquierda. Tienen un papel fundamental a la hora de distribuir los órganos del cuerpo bilateralmente. Por último, cilios móviles, capaces de alcanzar hasta 20µm desde las superficies celulares. Propulsan fluidos por las superficies del tracto respiratorio, de las trompas de Falopio y del epéndimo cerebral^{1,5,8,11,19,22,24,26,32,34}.

La célula ciliada, está constituida por unas 250 proteínas^{14,32}, las cuales se encuentran alrededor de un axonema o conjunto de microtúbulos. El axonema lo forman nueve pares de microtúbulos periféricos y un par de microtúbulos central, creando la organización típica (9+2)^{1,2,5,8,11,14,19,22,26-28,32} (Figura 1). En los cilios primarios y nodales, la organización es (9+0) debido a la ausencia del par central de microtúbulos^{1,5,8,11,14,19,22,26,27,34}.

Los microtúbulos periféricos, están unidos entre ellos por puentes de nexina. Desde ellos salen uniones hacia el par de microtúbulos central. Unidos a cada par de microtúbulos periféricos se encuentran los brazos de dineína. Se distinguen dos tipos, los internos y los externos. Uno de los principales componentes de estos brazos de dineína es

la molécula de adenosín trifosfato (ATP), encargada de propulsar el movimiento de batido ciliar^{1,2,5,8,11,19,21,24,26-28,34}.

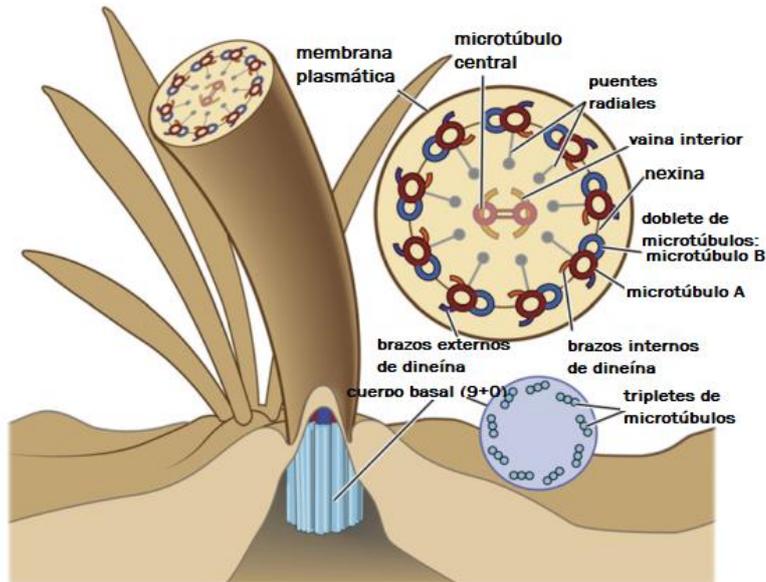


Figura 1. Organización cilial típica con estructura (9 + 2)¹.

2.1.4 Etiopatogenia.

La DCP es una enfermedad hereditaria autosómica recesiva. En ella se producen mutaciones en hasta 39 genes²².

La mayoría de las mutaciones presentan pérdida de función incluyendo, desplazamientos, alteraciones en el lugar de unión y mutaciones aleatorias. El 65% de los pacientes que padecen DCP, presentan mutaciones bialélicas^{1,8,12,16,22,27,30,32,33}, dos tercios de ellos, presentan alteraciones en los brazos externos de dineína^{5,22}.

Es una enfermedad muy heterogénea ya que mutaciones en diferentes genes pueden resultar en el mismo fallo estructural^{5,22}. Las mutaciones en los brazos externos de dineína pueden presentarse junto con mutaciones en los brazos internos de dineína en un 10,5% de la población. Asimismo, las mutaciones aisladas de los brazos internos de dineína no son muy comunes y en muchas ocasiones provocan falsos positivos^{11,12}.

Los genes mutados más comunes en la DCP son los siguientes: DNAH5 y DNAH11, que codifican información para los brazos externos de dineína²². Existen relaciones entre las mutaciones que desencadenan malformaciones en los brazos de dineína, y la presencia de alteraciones en la alineación de los órganos en el cuerpo humano. Sin embargo, aquellas mutaciones que afectan a los puentes de nexina, a los microtúbulos centrales o a las uniones de los microtúbulos periféricos con los centrales, no desencadenan

alteraciones de lateralidad de los órganos^{11,12,22,23,28,29}. En la tabla 1 se muestran genes implicados en la DCP.

Según Davis SD et al. mencionados en Ferkol³⁰, aquellos niños con alteraciones microtubulares, debido a mutaciones bialélicas en el gen *CCDC39* o *CCDC40*, presentaban mayor severidad en su patología pulmonar^{22,30}.

Tabla 1. Genes implicados en la DCP²⁹.

Gene	[Ref.]	Locus	TEM	Immunofluorescence
<i>DNAH5</i>	[65]	5p15	ODA	Absent DNAH5 and DNAH9 [67, 94, 95]
<i>DNAH11</i>	[49]	7p15-21	Normal	DNAH11 is absent in patients with DNAH11 loss-of function mutations, DNAH5 and DNALI1 present [96, 97]
<i>DNAI1</i>	[66]	9p21-p13	ODA	DNAH5 staining may be present proximally but absent distally, DNAH9 absent within the ciliary axonemes [67, 94]
<i>DNAI2</i>	[67]	17q25.1	ODA	DNAH5, DNAI2 and DNAH9 absent or aberrant [67]
<i>NME8 (TXNDC3)</i>	[68]	7p14.1	ODA	Not reported
<i>DNAL1</i>	[69]	14q24.3	ODA	Not reported
<i>CCDC151</i>	[70]	19p13.2	ODA	DNAH5, CDC151, CCDC114 and ARMC4 absent, DNALI1 present [70]
<i>CCDC114</i>	[71]	19q13.33	ODA	CCDC114 severely reduced, DNAH5 absent, DNALI1 undisturbed [71]
<i>ARMC4</i>	[72]	10p21	ODA	Reduced ARMC4 staining along cilia, complete distal loss of DNAH5, DNAH5 only on proximal ciliary end, DNALI1 present [72, 98]
<i>CCDC103</i>	[73]	17q12	ODA+IDA	DNAH5, DNAH9 and DNALI1 are missing or reduced in a small number of patients [73]
<i>DYX1C1 (DNAAF4)</i>	[74]	15q21	ODA+IDA	DNAH5, DNAH9 and DNAI2 absent [74]
<i>SPAG1</i>	[75]	8q22	ODA+IDA	Absent DNAH5 and DNALI1 [75]
<i>LRR6</i>	[76]	8q24	ODA+IDA	LRR6, DNALI1 and DNAI2 absent or very reduced [76, 82, 99]
<i>DNAAF2 (KTU)</i>	[77]	14q21.3	ODA+IDA	DNAH5 and DNAI2 absent distally with some residual staining, DNAH9 and DNALI1 absent [77]
<i>DNAAF1 (LRRCS0)</i>	[78, 79]	16q24	ODA+IDA	DNAH5, DNAH9 and DNALI1 absent [79]
<i>C21orf59</i>	[80]	21q22.1	ODA+IDA	DNAH5 and DNALI1 absent [80]
<i>DNAAF3</i>	[81]	19q13	ODA+IDA	DNAH5, DNAH9 and DNALI1 absent [81]
<i>ZMYND10</i>	[82]	3p21.3	ODA+IDA	DNAH5, DNAI2 and DNALI1 absent [82, 100]
<i>DNAAF5 (HEATR2)</i>	[83]	7p22.3	ODA+IDA	DNAI1, DNAH5 and DNALI1 absent, HEATR2 reduced [83, 101]
<i>HYDIN</i>	[84]	16q22	Normal/subtle: increased frequency of transposition defects	Normal IDA (DNALI1) and ODA (DNAH5) [84]
<i>RSPH1</i>	[32]	21q22.3	Intermittent central pair/transposition defects	RSPH1 and RSPH9 absent, RSPH4A present [32, 86, 102]
<i>RSPH3</i>	[85]	6q25.3	Intermittent central pair/near absence of radial spokes	RSPH3 and RSPH11 absent, RSPH1, RSPH4A and RSPH23 present (RSPH9 not reported), DNALI1 present [85]
<i>RSPH9</i>	[86]	6p21	Intermittent central pair defect/transposition	Absent RSPH9, RSPH1 and RSPH4A present [86]
<i>RSPH4A</i>	[86]	6q22	Intermittent central pair defect/transposition	RSPH4A, RSPH9 and RSPH1 absent [86]
<i>DRC1 (CCDC164)</i>	[87]	2p23	Normal/subtle: N-DRC links missing with occasional MT disorganisation	GAS8 and LRR648 absent from ciliary axonemes [87]
<i>GAS8 (DRC4)</i>	[30]	16q24.3	Normal/subtly abnormal: increased frequency of MT misalignment	DNALI1 and DNAH5 present, GAS8 absent [30]
<i>CCDC65 (DRC2)</i>	[88]	12q13.12	Normal/N-DRC links missing with occasional MT disorganisation	CCDC65 and GAS8 reduced [88]
<i>CCDC39</i>	[89]	3q26	MT disorganisation+IDA	Absent CCDC39 protein, ODA normal distribution (DNAH5, DNAI2, DNAH9), DNALI1 (IDA) absent, GAS8 in cytoplasm but absent from axoneme [89, 103]
<i>CCDC40</i>	[90]	17q25	MT disorganisation+IDA	Absent CCDC39 protein, RSPH4A and ROPN1 L/RSP11 present in axonemes [90, 103]
<i>RPGR[#]</i>	[91]	Xp21.1	Variable	Normal, DNAH5 and DNALI1 present [104]
<i>OFD1[§]</i>	[92]	Xp22	Unknown	Not reported
<i>CCNO</i>	[64]	5q11.2	Reduction of cilia number	DNAH5 present, rootletin mislocated in deeper regions of cytoplasm, CCNO not detectable [64]
<i>MCIDAS</i>	[93]	5q11.2	Reduction of cilia number	MCIDAS, CCNO, DNAH5, CCDC39 and CCDC78 absent [93]

ODA: outer dynein arm; IDA: inner dynein arm; N-DRC: nexin link-dynein regulatory complex; MT: microtubular. [#]: retinitis pigmentosa usually detected in adult patients; [§]: rare syndromic phenotype.

2.1.5 Manifestaciones clínicas.

Todo el tracto respiratorio se ve afectado, la mayoría de los síntomas se presentan a diario desde el nacimiento y son crónicos^{1,3-5,13,14,26,32}.

El 80% de los recién nacidos, presentan el síndrome de distrés respiratorio (a pesar de nacer a término). Padece de aumento del esfuerzo respiratorio y taquipnea. En las imágenes radiográficas, se observan atelectasias que predominan en los lóbulos altos y medios pulmonares. En el momento posterior al parto, la mayoría de los recién nacidos no presenta anomalías. Sin embargo, desarrollan distrés respiratorio en las 12-14h siguientes. A pesar de ello, la mayoría recibe el alta tras el momento del parto. No obstante, suelen ser hospitalizados debido al distrés respiratorio en sus primeras semanas de vida. En muchas ocasiones el diagnóstico no es correcto y se les atribuye neumonía o taquipnea respiratoria del recién nacido. La mayoría requieren terapia de suplementación de oxígeno durante varios días o incluso semanas. En aquellos niños que presentan síndrome de distrés respiratorio junto con situs inversus, sería conveniente investigar la presencia de DCP^{1-5,6-8,11-17,19,21,22,24,26-28,30,32-34}.

Mullowney et al.¹⁷ aconsejan sospechar de la presencia de DCP en aquellos recién nacidos que presentan síndrome de distrés respiratorio sin causa aparente junto con colapso alveolar reflejado en imágenes radiológicas, situs inversus y la necesidad de terapia de oxígeno durante más de dos días.

Aproximadamente el 80% de los niños con DCP presentan congestión nasal diaria crónica. Se caracteriza por ser una congestión de aparición temprana, que no desaparece ni entre las infecciones víricas ni con los cambios de estación. Los adolescentes y adultos suelen presentar sinusitis crónica^{1,3-5,6-8,11-14,16,19,22,24,26-28,30,32-34}.

La tos es una de las principales manifestaciones clínicas de la DCP. Se caracteriza por ser diaria y persistente durante todo el año, el 100% de quienes tienen DCP presentan tos desde edades muy tempranas. Incluso en los más pequeños se caracteriza por ser húmeda y productiva. No obstante existen situaciones en que la tos es seca, en estas ocasiones se recomienda antibioterapia^{1,3-5,6-9,11-16,19,21-24,26-28,30,32-34}.

Algunos pacientes con DCP presentan situs inversus. Este puede ser total o ambiguo. Se caracteriza por ser una desorganización de los órganos internos debido a una alteración en la organización 9+0 ciliar. Cerca del 50% presentan situs inversus total, y alrededor de un 6-12% situs inversus ambiguo. Este último grupo suele estar asociado con enfermedad cardíaca congénita compleja o también puede presentar alteraciones leves en

los septos cardiacos. La presencia de situs inversus, sugiere la sospecha de DCP cuando se presenta con más manifestaciones clínicas^{1,3-5,6-8,11-14,16,19,21,22,24,26-28,30,32-34}.

Aproximadamente el 80% de los niños con DCP presentan en su primer año de vida, otitis media recurrente junto con alteraciones y supuración en el oído medio. La otitis media recurrente puede desencadenar retraso en el aprendizaje del habla, pérdida de audición e incluso la necesidad de audífonos^{1,3-5,6-8,11-16,19,21,22,24,26,27,30,32-34}.

La mayoría de los niños en edad pre-escolar presentan infecciones recurrentes de las vías respiratorias distales. La neumonía y la bronquitis son enfermedades comunes en ellos. Sin embargo, la bronquiectasia afectando principalmente a los lóbulos distales y medios del pulmón, es característica, afectando al 50-75% de niños que alcanzan los 8 años de edad y a todos los adultos que presentan DCP. Los adultos suelen presentar bronquiectasia combinada con rinitis crónica^{1,3-5,7,8,11-16,19,21,24,26-28,32-34}.

Los pacientes pediátricos con DCP, al desarrollarse y llegar a la edad adulta, comúnmente pueden presentar fertilidad reducida en el caso de los hombres, debido a las alteraciones ciliares que originan un descenso en el movimiento de los espermatozoides y las mujeres presentarán riesgo elevado de padecer embarazos ectópicos debido a la falta de movimiento ciliar que ocasiona un mal desplazamiento de los ovocitos por las trompas de Falopio^{1,3,5-8,11-14,16,19,21,22,24,26-28,30,32-34}.

Knowles et al.¹ y Olm et al.³⁴ añaden la presencia de pectum excavatum y de escoliosis a las manifestaciones clínicas de la DCP. Según su publicación, alrededor de un 10% de quienes presentan DCP tienen pectum excavatum mientras que solo un 0,3% de la población general lo manifiesta.

2.1.6 Diagnóstico y evolución.

El diagnóstico de la DCP es una tarea complicada debido a la variedad fenotípica que presenta, y a que requiere experiencia profesional para realizar e interpretar los test de diagnóstico disponibles¹.

Knowles et al.¹ sugieren que hay que sospechar de DCP si la persona presenta al menos 2 de estas 4 manifestaciones clínicas: distrés respiratorio neonatal, síntomas crónicos de las vías aéreas proximales (otitis media y congestión nasal), síntomas crónicos de las vías aéreas distales (tos persistente y húmeda) o bien alteraciones en la distribución de los órganos.

No existe un único patrón de referencia para identificar la enfermedad, y en la actualidad se utilizan pruebas de cribado y pruebas de diagnóstico de confirmación^{32,34}, de

las cuales, al menos dos de las pruebas deben de ser positivas para afirmar la presencia de DCP¹.

2.1.6.1 Pruebas de cribado.

Estas pruebas se realizan antes de las de confirmación. Sirven para evitar en ocasiones falsos positivos de DCP. Se encuentran el test de la sacarina, el valor de óxido nítrico (NO) vía nasal y la prueba del radioaerosol.

El test de la sacarina se realiza colocando un comprimido de sacarina de 1-2mm en el cornete inferior y midiendo el tiempo que tarda el paciente en identificar el sabor a sacarina. De esta manera se estima la capacidad de aclaramiento mucociliar. No es un test exacto ya que puede no identificar algunos casos de DCP. Además, requiere colaboración infantil por lo que no se recomienda su realización en niños hasta que alcanzan los 12 años de edad^{1,5,7,8,11,14,19,20,27,32,34}.

Según estudios, el valor del NO nasal se encuentra en niveles bajos en aquellas personas que presentan DCP. Esto ayudaría a descartar DCP en personas con valores de NO estándar o altos. No obstante, existen casos de personas con DCP con valores de NO altos o normales, por lo que la confirmación de la DCP requeriría la realización de pruebas complementarias. En situaciones de infecciones respiratorias o sinusitis los valores de NO se encuentran disminuidos, por lo que la prueba debe de realizarse cuando haya estabilidad respiratoria y deberían de compararse los resultados con los tomados otro día. Otro de los aspectos negativos de esta prueba, es que no se recomienda realizarla en menores de 5-6 años. Para su realización en niños menores, se está estudiando la posibilidad de realizar esta prueba en ellos durante la respiración a volumen corriente^{1-8,11-17,19-24,26-30,32-34}.

El NO puede ser medido mediante dispositivos estáticos o de mano. Los del primer grupo son los más usados, sin embargo, necesitan revisiones frecuentes y tienen un precio elevado. Los del segundo grupo se caracterizan por su manejo sencillo y por su bajo costo. No se han observado diferencias entre la aplicación de un tipo o de otro²⁶.

La prueba de radioaerosol presenta alta sensibilidad pero baja especificidad. No es de ejecución rápida. Expone a radiación y en ocasiones no es concluyente^{3,5,7,19,28,32,34}.

2.1.6.2 Pruebas de diagnóstico de confirmación.

Por otro lado, para confirmar la DCP se realizan: evaluación de la estructura ciliar mediante el microscopio por transmisión de electrones, estudio del patrón y frecuencia de batido ciliar mediante video microscopia de alta velocidad, microscopia de

inmunofluorescencia para detectar la ausencia de axonema o de proteínas citoplasmáticas, estudio genético y tomografía por microscopia electrónica.

La evaluación de la estructura ciliar mediante el microscopio por transmisión de electrones era considerada el patrón de referencia para el diagnóstico de DCP. Actualmente no lo es debido a las dificultades existentes para obtener una muestra correcta y a la experiencia y destreza necesarias para después analizarla. Además, ha realizado falsos positivos de la enfermedad en más de una ocasión debido a que al menos el 30% de quienes padecen DCP presentan una estructura ciliar sin anomalías. Es una prueba que debe realizarse combinada con otras para establecer un diagnóstico de DCP^{1-3,5-8,10-12,14,16,17,19-24,26-28,30,32-34}.

El estudio del patrón y la frecuencia del batido ciliar mediante video microscopía de alta velocidad es otra forma de diagnóstico. Permite observar a cámara lenta el movimiento ciliar. Para llevar a cabo esta forma de diagnóstico, se deben de analizar muestras de células ciliadas en el momento posterior a su toma y tras un periodo de cultivo para asegurar que la persona no presenta discinesia ciliar secundaria. Se graba con video microscopia de alta velocidad y a continuación se reproduce a cámara lenta. Deben de establecerse condiciones óptimas comunes para llevar a cabo esta prueba ya que las variaciones por ejemplo de temperatura o pH entre diferentes laboratorios pueden alterar la función ciliar^{1,3,5-8,11,12,14,16,19-24,26-28,30,32-34}.

En la microscopía de inmunofluorescencia realiza una tinción inmunofluorescente de las proteínas ciliares. Con ello se consigue detectar la ausencia de axonema ciliar o de proteínas citoplasmáticas. No obstante, se precisan más estudios para determinar la precisión de esta prueba^{1-3,5-7,11,12,16,20,21-23,26,28,30,32-34}.

El estudio genético se emplea como añadidura a los test de diagnóstico. Se estima que mediante el estudio genético se pueden detectar hasta el 65% de aquellos que presentan DCP. En muchas ocasiones en la que diagnosticar DCP mediante transmisión de electrones o mediante el estudio del batido y la frecuencia ciliar, se precisa del estudio genético como una prueba adjunta^{1-3,5-8,11,12,16,17,19-24,26-28,30,32-34}.

La tomografía por microscopia electrónica es una técnica descrita por Rubbo et al.²¹ y por Hosie et al.²⁴, consiste en la técnica de evaluación ciliar mediante microscopio por transmisión de electrones asistida por un ordenador y permite elaborar imágenes tridimensionales, creando de este modo proyecciones de alta resolución de la estructura ciliar.

Behan et al.¹³ crearon una herramienta de predicción de diagnóstico de DCP, la denominaron PICADAR. Consiste en un cuestionario basado en 7 ítems que predice la probabilidad que tiene un paciente de presentar DCP. Los ítems son los siguientes: edad gestacional a término, ingreso en una unidad neonatal, síntomas neonatales en el pecho, rinitis persistente, síntomas crónicos de oído y de audición anomalías en la localización de los órganos y presencia de alguna alteración cardíaca. La presencia de cada ítem contribuye a la puntuación total. Para ello a cada ítem se le ajusta un valor de un número entero entre 1 y 4 según su coeficiente de regresión. Cuando la puntuación es igual o mayor que 10, los pacientes tienen una probabilidad del 90% de presentar DCP. Cuando el resultado es igual o mayor que 5, indica un 11% de posibilidades de padecer DCP.

Kyriacou et al.³¹ describen en su artículo el proyecto *Better Experimental Screening and Treatment for Primary Ciliary Dyskinesia (BESTCILIA)*. Se inició en el año 2012 y concluyó en Mayo del 2016. Los objetivos propuestos consistían en establecer registros internacionales de DCP, desarrollar cuestionarios de calidad de vida específicos para la DCP, obtener dispositivos especializados para el diagnóstico de DCP en países con pocos gatos disponibles para la salud y la creación del primer ensayo clínico aleatorizado sobre el uso del fármaco Azitromicina en la DCP. Gracias a este proyecto se han creado cuestionarios de calidad de vida específicos para la DCP, se ha conseguido involucrar a investigadores, a organizaciones internacionales y a colectivos de defensa de los pacientes con el fin de mejorar la atención clínica en la DCP. También se han conseguido desarrollar nuevas iniciativas de investigación en el campo de la DCP.

2.1.6.3 Pruebas complementarias de evolución.

Los pacientes con DCP presentan un pronóstico más favorable cuanto más rápido se diagnostique la enfermedad y antes comiencen los tratamientos^{2,4-10,13,17,19,24,26-29,32-34}. Además, es importante controlar la evolución de las manifestaciones clínicas. Para ello se realizan pruebas complementarias que analizan la evolución de la enfermedad.

Los cultivos de células del epitelio respiratorio proporcionan una plataforma de confianza para el análisis de los defectos hereditarios presentes en la estructura y en la función de los cilios. También proporcionan información acerca de las bacterias que invaden el tracto respiratorio, siendo *H.influenza*, *S.aureus* y *Ps.aeruginosa* las más comunes. En muchas ocasiones se realizan para disminuir el número de falsos positivos en aquellos pacientes con discinesia ciliar secundaria. Según lo revisado, se deberían de llevar a cabo cada 3-6 meses ^{1,2,5,7-9,11,12,14,16,19-21,23-27,32,34}.

Se realizan test de función pulmonar para valorar el estado de los pulmones de los pacientes y su evolución con la enfermedad.

La realización de test de función pulmonar periódicos permite guiar los tratamientos a largo plazo. Deben de estar adaptados a la edad de los pacientes y por lo menos se debería de realizar uno al año^{1,4,5,9-11,15,16,19,21,23-26,28,32,33}.

La espirometría es un tipo de test de función pulmonar recomendado por muchos autores. Se recomienda llevarla a cabo cada 3-6 meses. A pesar de estar recomendada, no es un método muy efectivo en niños y en los últimos años se ha demostrado que es un marcador de la función pulmonar que carece de sensibilidad^{1-3,8,10-12,15,16,23,25-28,32-34}.

También se utilizan pruebas de imagen: radiografías de tórax, tomografía computarizada de alta resolución o toma de imágenes por resonancia magnética.

Las radiografías de tórax deben de ser periódicas. No obstante, se recomiendan únicamente durante fases de exacerbación en las que el paciente no responde a su terapia convencional.^{1,3-5,7-9,16,17,19,21,23,25-27,32}.

La tomografía computarizada de alta resolución se emplea para identificar la expansión de bronquiectasias. También puede usarse para controlar la progresión de la enfermedad. Sin embargo, deben de tenerse en cuenta los riesgos que supone la realización de esta prueba ya que genera radiaciones altas. Algunos autores mencionan la posibilidad de realizar una prueba de este tipo cada 4-5 años^{1,2,5,7,9,11,12,14-17,21,23,25-28,32,34}.

La toma de imágenes por resonancia magnética posee la misma efectividad que la tomografía computarizada para detectar la extensión y severidad del daño pulmonar. Un aspecto positivo de esta prueba es que no emite radiación^{1,5,11,12,16,23,26}.

2.1.7 Pronóstico.

Según la información revisada, se sabe que las personas que reciben un diagnóstico precoz y que por ende inician los tratamientos en fases tempranas, presentan menor deterioro pulmonar por lo que tendrían mejor pronóstico^{2,4-10,13,17,19,24,26-29,32-34}.

Se recomiendan los controles con el neumólogo cada 3-6 meses en el caso de los niños y cada 6-12 meses en los adultos^{32,34}.

2.1.8 Tratamiento.

Los pacientes que presentan DCP reciben tratamiento desde el inicio de la detección de la enfermedad. Este tratamiento es combinado: farmacológico-fisioterapéutico y es el primero que reciben los pacientes con DCP. El tercer tipo es el quirúrgico, que se realiza únicamente en ocasiones en las que no existen más medidas de abordaje.

2.1.8.1 Tratamiento farmacológico.

El tratamiento farmacológico es principalmente, junto con el fisioterapéutico, el primero recomendado para tratar a estos pacientes³⁴, existen calendarios vacunales e inmunizaciones. Su realización así como la de la administración de medidas profilácticas está recomendada principalmente en la infancia. Por otro lado, los mucolíticos, la solución salina hipertónica y los broncodilatadores inhalados se prescriben como medidas terapéuticas antes de ser precisa la administración de antibióticos.

Un calendario vacunal está recomendado así como las inmunizaciones durante la infancia. En el primer año de vida, se les debería de administrar mensualmente medidas profilácticas contra los virus a aquellos niños sospechosos de padecer DCP. No obstante, hay estudios que afirman que no hay suficiente información para recomendar este tipo de medidas profilácticas.^{1-3,6-9,11,12,16,19-22,24-28,32-34}.

Los mucolíticos son otra de las opciones terapéuticas. La Dornasa alfa es una enzima que altera la viscosidad del moco facilitando de esta manera el movimiento de secreciones. Sin embargo, su uso no está claramente definido ya que no hay estudios que demuestren su eficacia en DCP^{1-9,11,12,16,18-21,25-28,32-34}.

También se recomienda la solución salina hipertónica inhalada ya que aumenta el aclaramiento mucociliar^{2-4,6-8,11,12,16,19-21,23,25-28,32,34}.

La terapia con broncodilatadores inhalados presenta resultados variables en función de la dosis. Su utilidad clínica no se ha demostrado en la DCP. Se recomienda su administración a los pacientes con respuesta broncodilatadora positiva.^{2-4,7-10,16,19-23,25,27,28,32,33}.

Cuando los pacientes presentan exacerbaciones agudas, se recomienda el uso de antibióticos, se decide el tipo de antibiótico según los resultados de los cultivos y de antibiogramas. En aquellas ocasiones en que las exacerbaciones son de carácter leve, se administran antibióticos por vía oral. La duración del tratamiento, en estas ocasiones, varía de 2 a 3 semanas. Cuando se dan situaciones de exacerbaciones severas, en las que los

antibióticos orales han fallado, se recurre a la vía parenteral. La antibioterapia inhalada es otra opción, sin embargo, sobre esta práctica no hay datos suficientes sobre su efectividad^{1-9,11,12,16-28,32-34}.

La terapia crónica con macrólidos, según algunos estudios, presenta beneficios en los pacientes con DCP. Sin embargo, no están recomendados en todos los pacientes.^{1-3,8,11,26,27}.

2.1.8.2 Tratamiento quirúrgico.

Es el tercer tipo de tratamiento y solo se realiza en ocasiones en las que o las manifestaciones clínicas están muy extendidas, o los pacientes se encuentran en el último estadio de enfermedad.

La lobectomía no se recomienda como un tratamiento frecuente, sino que precisa de una decisión conjunta de un equipo multidisciplinar. Se realiza en aquellos pacientes con bronquiectasias severas^{2-4,7-9,11,12,16,22,23,25-28,32,34}.

El trasplante pulmonar se reserva para aquellos pacientes con un deterioro pulmonar muy avanzado. Se debe de tener en cuenta siempre la presencia o no de anomalías en la localización de los órganos ya que podrían suponer complicaciones en el procedimiento^{3,4,7-9,11,12,16,22,23,25-28,32,34}.

2.1.8.3 Tratamiento fisioterapéutico.

Se utiliza desde el primer momento en el que se diagnostica la enfermedad.

A día de hoy, la utilización de la fisioterapia como tratamiento para la DCP la recomiendan la mayoría de los autores revisados. No obstante, son necesarios más estudios para establecer protocolos de actuación ya que la mayoría de tratamientos se extrapolan de otras enfermedades^{1-12,16-22,24-28,30-34}.

Romero et al.³², aportan que no existen técnicas de fisioterapia específicas, y las realizadas dependen de la habilidad y experiencia del fisioterapeuta. Deben de ajustarse a las características del paciente: edad, manifestaciones clínicas. El tratamiento de fisioterapia se realiza combinado con tratamiento farmacológico en la mayoría de los casos y la realización de ejercicio también está prescrita para tratar la DCP.

Varios autores proponen que el tratamiento fisioterapéutico debe de involucrar a los familiares de los pacientes y recomiendan que su realización sea en los hogares. También reflexionan sobre lo importante que es no generar sobrecarga de tratamiento

tanto en los pacientes como en los familiares ya que esto supondría el abandono del mismo^{6,18,26,32}.

Romero et al.³² y Olm et al.³⁴ recomiendan dos sesiones al día de fisioterapia de 20 minutos de duración cada una. En situaciones de exacerbaciones respiratorias, se deben de incrementar las sesiones.

El principal tratamiento fisioterapéutico que se realiza en los pacientes con DCP es de tipo respiratorio, y se utilizan dos modalidades: la fisioterapia manual y la fisioterapia instrumental³⁵⁻³⁸.

2.1.8.3.1 Fisioterapia respiratoria manual.

Las técnicas manuales más empleadas dentro de la fisioterapia respiratoria en el tratamiento de la DCP son: percusiones torácicas, vibraciones torácicas, drenaje postural, drenaje autógeno (DA), ciclo activo de la respiración (ACBT), técnica de espiración forzada (TEF), técnica de tos forzada³⁵⁻³⁸. Varias publicaciones revisadas incluyen también en los tratamientos, los juegos de respiración y soplado^{9,16,18}.

2.1.8.3.2 Fisioterapia instrumental.

Los dispositivos más empleados en el tratamiento mediante fisioterapia respiratoria instrumental para el abordaje de la DCP se clasifican en no oscilantes y oscilantes. Dentro del grupo de los no oscilantes se encuentra el dispositivo de presión espiratoria positiva (PEP). En el grupo de los oscilantes están la Acapella, PEP-oscilante, Flutter, Cornet y Aerobika. También existen dispositivos externos de oscilación-compresión a alta frecuencia de la pared torácica (HFCWO) y dispositivos que ofrecen resistencia inspiratoria³⁵⁻³⁸.

2.2 JUSTIFICACIÓN

La DCP es una enfermedad hereditaria autosómica recesiva, que presenta alteraciones del tejido ciliar presente en muchas de las estructuras del organismo.

Se manifiesta con alteraciones multiorgánicas. El tratamiento en la DCP, corre a cargo de un equipo multidisciplinar en el que el fisioterapeuta es imprescindible y es por esto que mediante una revisión bibliográfica narrativa se han planteado los siguientes objetivos.

3. OBJETIVOS

GENERAL:

- Conocer lo publicado sobre la DCP y su tratamiento.

ESPECÍFICOS:

- Identificar los tratamientos de la DCP.
- Revisar las diferentes intervenciones utilizadas por fisioterapia en el tratamiento de la DCP.

4. DESARROLLO DEL TRABAJO

4.1 MATERIAL Y MÉTODOS

Con el fin de desarrollar los objetivos planteados anteriormente, se ha procedido a la realización de una revisión sistemática narrativa para así analizar, comparar y sintetizar la bibliografía actual más relevante en lo que respecta a tratamiento fisioterapéutico de la DCP. La revisión bibliográfica se ha realizado entre enero y junio de 2018.

La selección de los artículos empleados para la realización de este trabajo de fin de grado (TFG) ha sido realizada a través de una búsqueda bibliográfica en: *Dialnet*, *MedLine*, *PEdro*, *SciELO* y *ScienceDirect*.

La estrategia de búsqueda empleada ha sido PICO. Algunas de las palabras clave utilizadas han sido: discinesia ciliar primaria, "*primary ciliary dyskinesia*", fisioterapia, "*physiotherapy*", tratamiento, "*treatment*", "*management*", terapia manual, "*manual therapy*", pediatría, "*children*", "*pediatrics*", técnicas de aclaramiento mucociliar, "*airway clearance techniques*", ciclo activo de la respiración, "*active cycle of breathing*", drenaje postural, "*postural drainage*", drenaje autógeno, "*autogenic drainage*".

Para combinar los términos anteriormente mencionados, se emplearon los siguientes operadores booleanos: "*AND*", "*OR*", "*NOT*".

Para la selección de las publicaciones obtenidas, se han utilizado unos criterios de inclusión y exclusión.

Criterios de inclusión:

- Documentos sobre la DCP.
- Publicaciones en todos los idiomas.
- Pacientes de ambos sexos.
- Publicaciones sobre tratamientos de fisioterapia en la DCP en pediatría.

Criterios de exclusión:

- Publicaciones con más de 10 años de antigüedad.
- Pacientes adultos.
- Estudios realizados con animales.

Una vez realizada la búsqueda bibliográfica, se procedió a realizar una lectura exhaustiva con el objetivo de seleccionar las publicaciones más relevantes y apropiadas, teniendo en cuenta: los criterios de inclusión y de exclusión así como su relación con la DCP.

Se seleccionaron para el desarrollo de este TFG 35 publicaciones obtenidas de *Dialnet*, *MedLine*, *PEDro*, *SciELO* y *ScienceDirect*. Además, se incluyeron 4 manuales de fisioterapia respiratoria y una publicación de la Sociedad Española de Neumología.

El diagrama de flujo de búsqueda realizada queda reflejado en la Figura 2.

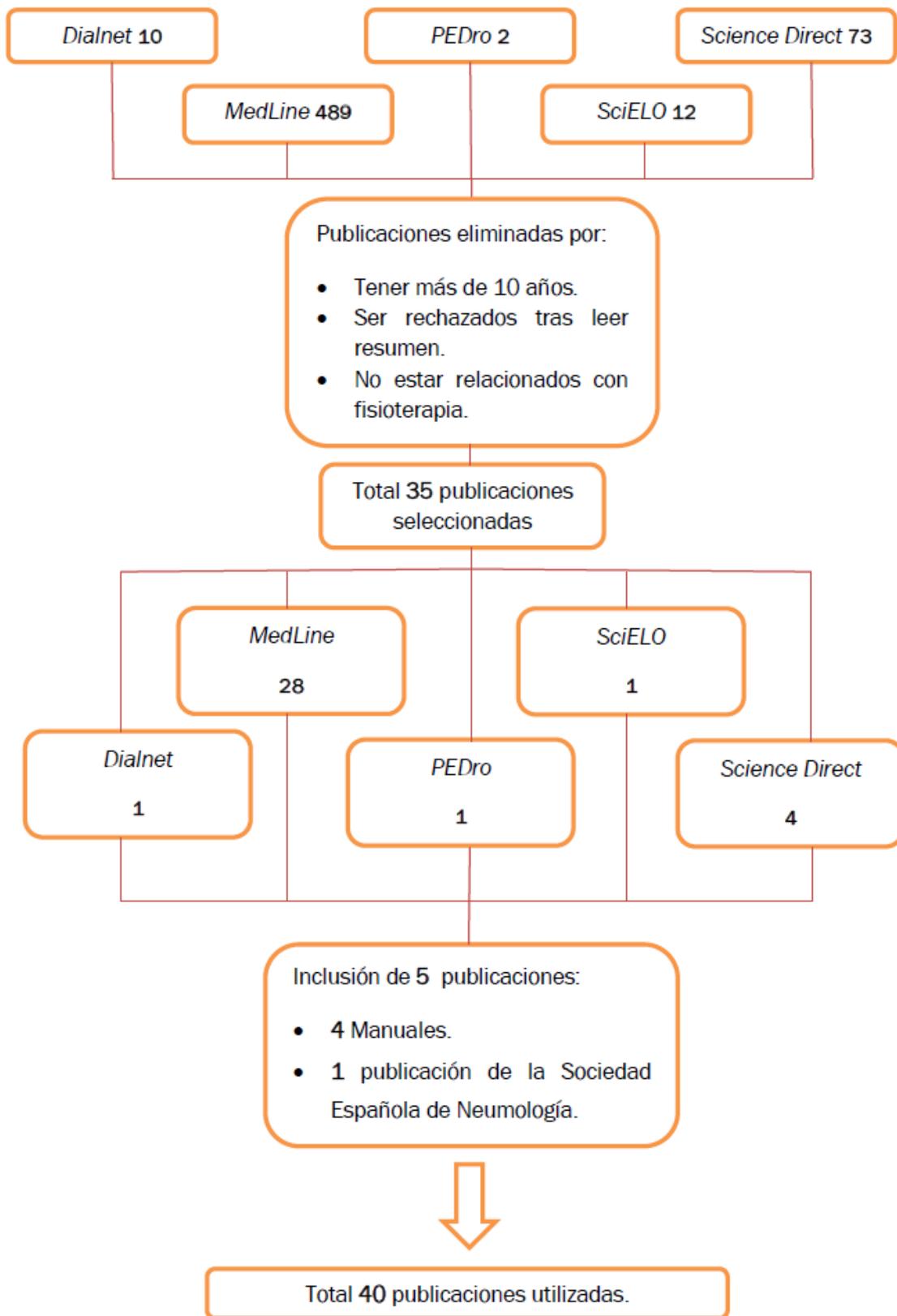


Figura 2. Diagrama de flujo. Fuente: elaboración propia.

4.2. RESULTADOS Y DISCUSIÓN

Para evitar el desarrollo de discinesia ciliar secundaria, se proponen medidas antiinflamatorias: evitar irritantes medioambientales como el humo del tabaco o los ambientes contaminados^{1,6-9,12,16,19,24,26-28,32,34}.

Junto a estas medidas preventivas, se encuentra la **fisioterapia respiratoria**, la cual tiene como objetivos: estabilizar, tratar y prevenir enfermedades respiratorias. En lo que al tratamiento fisioterapéutico de la DCP se refiere, no existe una gran evidencia científica^{1-12,16-22,24-28,30-34}.

Si bien es cierto, la mayoría de los autores, coinciden en que los tres pilares más importantes de tratamiento de la DCP son la limpieza de las vías aéreas, el control farmacológico de las infecciones y las medidas antiinflamatorias de las vías aéreas^{1,2,8,9,21,22,26-28,32,34}.

No existen protocolos de tratamiento y estos suelen extrapolarse de enfermedades en las que también hay ausencia de aclaramiento mucociliar³². En la gran mayoría de publicaciones revisadas, los autores extrapolan los tratamientos de la fibrosis quística (FQ) a la DCP^{1-8,10-12,16,18-22,24,26-28,32,34}. No obstante, existen acuerdos y desacuerdos según los autores revisados. Algunos de los tratamientos seleccionados para la FQ, puede que no tengan la misma efectividad en la DCP debido a sus diferencias fisiopatológicas^{2,3,6,16,20,21,34}.

Para la limpieza de las vías aéreas recomiendan fisioterapia respiratoria y la realización de ejercicio físico^{2,3,6-9,12,16,18-28,32,39,40}. Muchos autores no establecen ninguna técnica de fisioterapia respiratoria superior a otras técnicas, tampoco se establecen protocolos de actuación. Sin embargo, publicaciones proponen la realización de dos sesiones de fisioterapia diarias^{16,32,33}. Romero et al.³² detallan la duración de estas, siendo de unos 20 minutos cada una. Además, sugieren aumentar la frecuencia de estas en situaciones de exacerbaciones pulmonares.

Establecen adaptar las sesiones y las técnicas seleccionadas según la destreza del fisioterapeuta que las realiza, el estado en el que se encuentra el paciente, su edad y las preferencias de este³².

El **ejercicio físico** se recomienda en la gran mayoría de las publicaciones^{2,3,6-9,12,16,18-28,39,40}. Muchos autores proponen su realización previa a la fisioterapia respiratoria^{22,25}.

Son muchos los autores que incluyen la realización de ejercicio regularmente en el tratamiento de la DCP^{2,3,6-9,12,16,18-28,34,39,40}. Todos ellos coinciden en combinarlo con

fisioterapia respiratoria, por ello Schofield et al.⁶ y Lucas et al.¹⁶ advierten de no realizarlo como tratamiento de limpieza bronquial en solitario.

Varios autores recomiendan la realización diaria de ejercicio aeróbico, ya que previene el deterioro del pulmón y mejora el estado de salud^{3,12,25,26,28}.

Se recomienda iniciar la práctica de ejercicio lo antes posible desde la detección de DCP, ya que hay estudios que le atribuyen un efecto broncodilatador mayor que los beta-2 agonistas en la DCP^{6-9,16,22,27,34}. Algunos autores proponen realizarlo antes de las sesiones de fisioterapia respiratoria^{22,25}.

Phillips GE et al. mencionados en Stillwell et al.¹⁹ observaron que mientras los broncodilatadores no eran capaces de hacerlo, el ejercicio incrementó el flujo espiratorio máximo.

En cuanto a los diferentes tratamientos de **fisioterapia respiratoria**, existen multitud de modalidades. En el tratamiento fisioterapéutico de la DCP se utilizan fundamentalmente dos tipos de técnicas: las técnicas de **fisioterapia respiratoria manuales** y las **técnicas instrumentales**³⁴⁻⁴⁰.

Dentro de las técnicas de **fisioterapia respiratoria manual** se incluyen: drenaje postural, percusiones torácicas, vibraciones torácicas, ACBT, DA, TEF, técnicas de tos forzada³⁴⁻⁴⁰ y juegos de respiración y soplado^{9,16,18}.

El **drenaje postural** es una técnica de fisioterapia respiratoria que muchos autores incluyen dentro del tratamiento de la DCP^{6,8,10,16,22,23,26,27,36,37}.

En varias publicaciones, proponen la posibilidad de realizar tratamiento postural combinado con otras técnicas^{8,16,23,26,27,39,40}. Werner et al.²³ mencionan la posibilidad de combinarlo con percusiones torácicas. Mirra et al.²⁶ coinciden en la combinación de esta técnica con percusiones torácicas y con vibraciones.

Gokdemir et al.¹⁰ y Doniz et al.³⁹ atribuyen el nombre de fisioterapia convencional a la combinación del drenaje postural con percusiones torácicas así como con vibraciones torácicas.

Doniz et al.³⁹ concluyen que el drenaje postural se asocia en la mayoría de los casos con las percusiones torácicas. Afirman que la mayoría de pacientes que reciben fisioterapia convencional, presentan una producción de esputo mayor, frente a aquellos que no reciben tratamiento, por lo que se recomienda en las enfermedades respiratorias hiper-secretantes. Asimismo, a pesar de ser pocos los estudios que lo abordan, enuncia la

ausencia de diferencias entre la aplicación de fisioterapia convencional y otras técnicas como el DA a la hora de permeabilizar las vías aéreas. Sin embargo, se muestra mayor preferencia por procedimientos como el dispositivo PEP o el ACBT, siendo tales técnicas autónomas independientes de intervención. Son varios los efectos adversos que se atribuyen al drenaje postural combinado con percusiones torácicas. Entre ellos se encuentran: broncoespasmo, incremento del consumo de oxígeno, reflujo gastroesofágico en niños, hipoxemia, fracturas costales, incremento de la presión intracraneal y hemorragia intracraneal en grados III y IV en niños pre-término. Para evitar los efectos adversos citados anteriormente, se propone eliminar las posiciones en declive. Se establece la adopción de posiciones que optimicen la ventilación de diferentes regiones pulmonares³⁹.

Las **percusiones torácicas** son otra de las técnicas de fisioterapia respiratoria manual que se proponen para el tratamiento de la DCP. Varios los autores las incluyen o mencionan en los tratamientos para la DCP^{6,10,16,22-25,27,39,40}. La mayoría de las publicaciones enuncian el empleo de las percusiones torácicas combinadas con otras técnicas fisioterapéuticas.

Werner et al.²³ y Mirra et al.²⁶ coinciden al igual que Gokdemir et al.¹⁰ y Doniz et al.³⁹ en realizar de forma combinada las percusiones torácicas bien con drenaje postural o con vibraciones torácicas.

Otra de las técnicas de fisioterapia manual que se engloban dentro de los posibles tratamientos fisioterapéuticos de la DCP son las **vibraciones torácicas**. En lo revisado varios autores las mencionan^{6,10,16,22,27,39,40}. Algunos autores proponen la realización de éstas combinadas con otras técnicas^{39,40}.

Doniz et al.³⁹ indican que es más frecuente la realización de drenaje postural con percusiones torácicas en lugar de con vibraciones torácicas.

La técnica del **ACBT** se emplea en el tratamiento de la DCP por estar dirigida a eliminar secreciones en aquellos pacientes con enfermedades que originen gran acúmulo de mucosidades⁴⁰.

El ACBT consta de una serie de pasos: en primer lugar se realizan respiraciones controladas, seguidamente se realizan 3-4 ejercicios de expansiones torácicas, se repiten las respiraciones controladas y se realiza una técnica de espiración forzada. Tanto la frecuencia como el número de repeticiones de cada uno de los pasos del ciclo pueden verse alterados. No obstante, todos ellos deben de estar presentes y en conjunción con las respiraciones controladas⁴⁰.

Son varios los autores que incluyen esta técnica en el tratamiento de la DCP^{6,8,9,16,22,23,26,27,40}. Algunos de ellos, coinciden en que se debe de realizar en personas de mayor edad con capacidades cognitivas^{6,9}.

Schofield et al.⁶ no recomiendan esta técnica en niños muy temprana edad debido a la concentración y comprensión requeridas. En su publicación atribuyen al ACBT la capacidad de movilizar mucosidades desde las pequeñas vías a las de mayor tamaño previo a la tos. También afirma que la ventilación se vuelve más óptima gracias a que aumenta la sincronización respiratoria con el ACBT.

El **DA** es otra de las técnicas englobada dentro del grupo de fisioterapia respiratoria manual^{6,8,16,22,23,26,27,39,40}.

Esta técnica tiene como objetivo movilizar las secreciones desde las vías distales hasta las proximales para facilitar su expectoración. Es una técnica en la que hay comunicación entre el paciente y el fisioterapeuta. El fisioterapeuta se guía gracias a los estímulos auditivos provocados por los crujidos bronquiales, y a los táctiles debido a las vibraciones torácicas que generan las secreciones³⁵. Según lo revisado, algunos autores no recomiendan su realización en niños debido al nivel de comprensión requerido^{6,35}.

Schofield et al.⁶ mencionan el DA como una técnica de tratamiento para la DCP. Atribuyen al DA la capacidad de modificar los volúmenes pulmonares y conseguir de esta manera movilizar las mucosidades desde las vías respiratorias más pequeñas a las de mayor tamaño para su expectoración.

Doniz et al.³⁹ nombran el DA como una técnica de elección frente a otras que precisan asistencia y son dependientes de intervención como el drenaje postural o las percusiones torácicas.

La técnica de **TEF** también es una de las intervenciones realizadas por los fisioterapeutas en el tratamiento de la DCP^{6,8,9,16,25,27,39,40}.

El objetivo de esta técnica consiste en movilizar las mucosidades que se encuentran en vías medias y proximales para su posterior expectoración^{8,27,36}. Para su realización, se le solicita al paciente una inspiración y seguidamente una espiración forzada manteniendo la glotis abierta. Según lo revisado pueden realizarse como máximo 3 TEF seguidos. Durante la fase de espiración, si se precisara, el fisioterapeuta podría ayudar de dos formas diferentes. Bien desplazando las vísceras del paciente hacia posterior y hacia craneal. O también, realizando un cierre hacia la línea media, de la región inferior del tórax³⁶.

Farroux et al.⁹ proponen el empleo de una espiración forzada como método de control respiratorio, para la detección de exacerbaciones en un estadio inicial. Por ser un método de control, sugieren realizarlo diariamente.

Polineni et al.²⁵ proponen el empleo de la espiración forzada junto con una tos para completar la limpieza de mucosidades. Previo a la espiración forzada, coinciden en realizar ejercicios con dispositivos oscilantes, ya que ayudan a la apertura de las vías aéreas, así como a movilizar y modificar el tamaño del moco.

En la DCP, a pesar no existir un buen movimiento ciliar, quienes la padecen suelen tener, en la mayoría de los casos, el mecanismo de la tos conservado y son capaces de realizar tos productiva. No obstante, en lo revisado, Polineni et al.²⁵ y Mirra et al.²⁶ están de acuerdo en realizar **tos forzada** como método de ayuda al tratamiento.

Polineni et al.²⁵ lo añaden como complemento de la fisioterapia respiratoria y de la limpieza de secreciones. Mirra et al.²⁶ mencionan la técnica junto a los dispositivos instrumentales de limpieza bronquial y a las técnicas respiratorias, como ayudantes de la expulsión de mucosidades.

Lewis et al.⁴⁰ en su publicación mencionan la técnica de tos dirigida en lugar de tos forzada. Para que sea eficaz, el paciente debe de tener su musculatura respiratoria en buen estado, ya que debe de ser capaz de realizar la tos autónomamente. El fisioterapeuta le guía con órdenes verbales³⁶.

Con respecto a los niños más pequeños, hay autores que proponen como alternativa a las técnicas de fisioterapia, los **juegos de respiración y soplado**. Farroux et al.⁹, Lucas et al.¹⁶ y Schofield et al.¹⁸ los mencionan como técnicas de tratamiento para los niños con DCP. Algunos de ellos proponen sustituirlos por técnicas como el ACBT o TEF cuando se vuelven mayores⁹.

Farroux et al.⁹ proponen los juegos de respiración y soplado como tratamiento previo al ACBT. También mencionan las técnicas de espiración forzada como sustitutivas de los juegos de soplado.

Existen autores que combinan técnicas de fisioterapia respiratoria manual.

Lewis et al.⁴⁰ en su revisión proponen la combinación del TEF y del ciclo ACBT. En la figura 3 queda reflejado el mecanismo propuesto para el aclaramiento mucociliar (Figura 3).

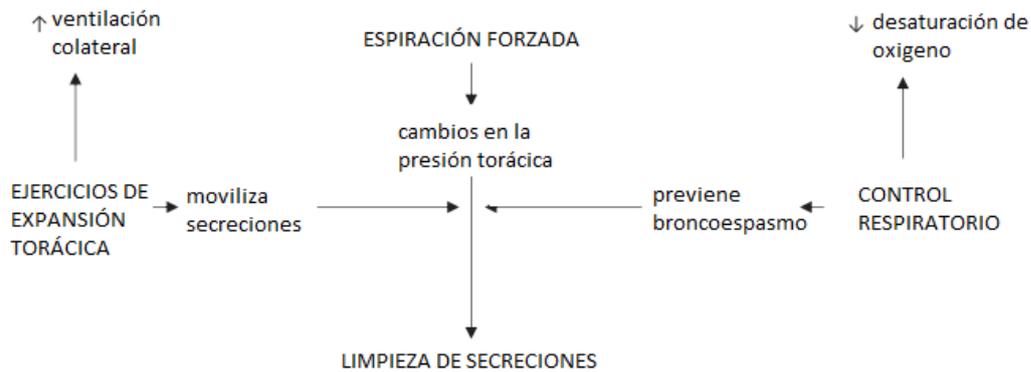


Figura 3: mecanismos propuestos para aclaramiento mucociliar: TEF/ACBT.

Fuente: Elaboración propia adaptada de Lewis et al.⁴⁰.

El TEF consiste en realizar 1-2 espiraciones forzadas seguidas de respiraciones controladas, las cuales previenen broncoespasmo y desaturación de oxígeno. En su revisión comparan el ACBT con otras técnicas de fisioterapia (fisioterapia convencional, dispositivos de resistencia inspiratoria, oscilatorios, de oscilación-compresión de la pared torácica, drenaje autógeno y ejercicio). Las comparaciones las realizan durante el tratamiento, una hora post-tratamiento y hasta 24 horas post-tratamiento. Tienen en cuenta la cantidad de esputo y la aceptación de la técnica. En su discusión, y tras los datos obtenidos, notifican que la técnica combinada de ACBT y espiraciones forzadas, posee mayor beneficio a corto plazo en cuanto a cantidad de esputo, que la fisioterapia convencional y los dispositivos oscilatorios externos. Sin embargo, no se obtienen datos concluyentes al compararlo con dispositivos de resistencia inspiratoria y PEP. Concluyen que son necesarios más estudios de investigación para determinar la verdadera eficacia de la técnica combinada de TEF y ACBT⁴⁰.

Por otro lado, en el grupo de **técnicas instrumentales** se encuentran: **dispositivos no oscilantes** (PEP) y **oscilantes** (Acapella, Flutter, PEP-oscilante, Cornet, Aerobika), **HFCWO**, **dispositivos que ejercen resistencia inspiratoria**³⁵⁻³⁸.

Son varios los autores revisados que mencionan el **dispositivo no oscilante: PEP** como tratamiento de la DCP^{6,10,16,22-26,39,40}.

El PEP es un dispositivo que genera una resistencia al flujo espiratorio. Se consigue de esta manera aumentar la fase espiratoria. Para su realización, se recomienda inspirar prolongadamente, a continuación realizar una pausa inspiratoria, y por último, colocarse el dispositivo PEP y realizar una espiración lenta prolongada. Según lo revisado, se aconseja realizar entre 10-20 series³⁸.

Schofield et al.⁶ enuncian las funcionalidades de emplear el dispositivo PEP. En su publicación mencionan las siguientes: acceso a los canales de ventilación colateral, movilización de las mucosidades periféricas y aumento de la capacidad total residual del pulmón.

En su publicación Doniz et al.³⁹ confirman la preferencia de los pacientes de esta técnica por ser independiente de intervención. Polineni et al.²⁵ proponen realizar una espiración forzada junto con una tos al final del tratamiento con el dispositivo PEP para completar la limpieza de mucosidades³⁸.

Mirra et al.²⁶ describen entre las propiedades del dispositivo PEP la de proporcionar una resistencia constante en las vías aéreas durante la espiración, creando de esta manera una presión detrás de las mucosidades que logra que se expulsen al exterior. Mencionan también la ausencia de evidencia, en cuanto a efectividad, que sitúe la fisioterapia respiratoria por encima del dispositivo PEP o viceversa.

Dentro del grupo de técnicas instrumentales se incluyen los **dispositivos oscilantes**. Se caracterizan, al igual que el dispositivo PEP, por crear una resistencia al flujo aéreo espiratorio. Además, se denominan oscilantes, debido a que crean vibraciones endobronquiales con las que alteran las propiedades reológicas del moco. Los dispositivos PEP-oscilante, Acapella, Flutter, Cornet, Aerobika se incluyen dentro de este grupo³⁸.

El dispositivo PEP-oscilante es utilizado por varios autores^{6,8,16,22,23,25-27}. Algunos de ellos coinciden en aplicarlo combinado con otras técnicas^{16,27}.

Schofield et al.⁶ describen en su publicación las propiedades de los dispositivos oscilantes. Atribuyen a estos dispositivos las capacidades de alterar las propiedades de las mucosidades y de aumentar la limpieza de secreciones. No obstante, ponen en duda el efecto que tienen estos dispositivos en la DCP debido a que en esta enfermedad los cilios presentan ausencia de batido, o está muy disminuido. Por lo que proponen realizar investigaciones futuras al respecto.

Daniels et al.⁸ en su publicación enuncian las propiedades de los dispositivos oscilantes. Les atribuyen la capacidad de aumentar la presión endobronquial, lo cual mantiene las vías aéreas abiertas y aumenta la efectividad del aclaramiento mucociliar.

La mayoría de autores que mencionan dispositivos oscilantes prefieren el Flutter y la Acapella. Algunos hacen mención de técnicas específicas como es el caso de Hosie et al.²⁴ quienes mencionan el Flutter. Schofield et al.¹⁸ en su publicación en la que analizan las experiencias de los pacientes con DCP desde el punto de vista de un fisioterapeuta,

narran cómo los niños prefieren el empleo de otras técnicas que no requieren instrumental, antes que realizar el tratamiento con la Acapella.

Otro de los dispositivos instrumentales es el **HFCWO**, lo mencionan varios autores en sus publicaciones^{6,10,16,22,23,25-27,40}.

Polineni et al.²⁵, Mirra et al.²⁶ y Daniels et al.²⁷ en sus publicaciones describen las características de aplicar el HFCWO. Polineni et al.²⁵ y Mirra et al.²⁶ coinciden en que la técnica termina con una tos, Mirra et al.²⁶ le atribuyen esta tos al HFCWO. Con esta tos se consigue un aclaramiento mucociliar más efectivo.

Hay autores que comparan la efectividad existente entre diferentes técnicas de fisioterapia respiratoria instrumental¹⁰.

Gokdemir et al.¹⁰ en un apartado de su publicación, comparan la efectividad del dispositivo no oscilante PEP con el dispositivo oscilante HFCWO en el tratamiento de exacerbaciones pulmonares. Atribuyen al dispositivo no oscilante PEP una mayor eficacia a largo plazo para el tratamiento de estas. Cabe mencionar, que cuando comparan ambos dispositivos, lo hacen en personas con FQ, y no DCP.

También existen autores que combinan técnicas de fisioterapia respiratoria manual con técnicas de fisioterapia respiratoria instrumental^{16,25,27}.

Lucas et al.¹⁶ en su publicación proponen la realización combinada del ACBT junto con el dispositivo PEP-oscilante. Afirman que el ACBT mejora la ventilación de las vías aéreas movilizandoc moco desde vías de pequeño tamaño a las de mayor tamaño desde donde pueden expulsarse los mocos mediante una tos. El dispositivo PEP oscilante mejora la ventilación de las vías de pequeño tamaño, al ser oscilatorio, crea vibraciones que facilitan el flujo de moco, y por ende, finalmente su expulsión. Al combinarse ambas técnicas, consiguen movilizar el moco hacia vías aéreas medias-proximales así como alterar sus propiedades reológicas, por lo que su expulsión resulta más fácil.

Polineni et al.²⁵ y Daniels et al.²⁷ coinciden en combinar las espiraciones forzadas con los dispositivos oscilantes para lograr expulsar las mucosidades de forma más efectiva. Además, proponen la conexión de los dispositivos a un nebulizador para que los pacientes puedan administrarse su medicación al mismo tiempo que reciben vibraciones endobronquiales²⁷.

También hay autores que en sus publicaciones comparan las técnicas de fisioterapia respiratoria manual y las de fisioterapia respiratoria instrumental^{10,40}.

Gokdemir et al.¹⁰ en su publicación realizan una comparación de la fisioterapia convencional con el HFCWO. Mencionan la aplicación de las vibraciones y percusiones durante la fase espiratoria de la respiración. Según su estudio, no se observa que haya mayor eficacia en la función pulmonar al aplicar fisioterapia convencional comparándolo con otras técnicas como el dispositivo oscilatorio Flutter. Así mismo, afirman que los pacientes prefieren las técnicas autónomas. En su estudio se establecieron dos grupos: el grupo A recibía en primer lugar tratamiento con HFCWO y después fisioterapia convencional y el grupo B recibía fisioterapia convencional y a continuación HFCWO.

La fisioterapia convencional la realizaba siempre el mismo fisioterapeuta, y se empleaban 12 posiciones diferentes para el drenaje postural. En cuanto a la aplicación de HFCWO, los pacientes permanecían en sedestación erguida durante los 30 minutos de duración. Se establecieron protocolos para la realización del estudio (Tabla 2). El grupo A se colocaba 2 veces al día el dispositivo de HFCWO durante media hora cada vez. A continuación, durante dos días permanecían en sus hogares, periodo denominado de 'washout' para proceder a hospitalizarse en su segunda visita siguiendo el mismo protocolo, en este caso con fisioterapia respiratoria. Por otro lado el grupo B, seguía los mismos protocolos, siendo en su primer visita hospitalizado, y permaneciendo en sus hogares en la segunda visita. En sus resultados no observaron diferencias significativas entre ambos métodos. Los niveles de función pulmonar aumentaron en ambos grupos considerablemente. Los pacientes encontraron más confortable el uso del dispositivo HFCWO y fue tolerado correctamente¹⁰.

Tabla 2: protocolos de las técnicas de aclaramiento mucociliar¹⁰.

FISIOTERAPIA CONVENCIONAL	HFCWO
12 posiciones totales	8 min HFCWO a 13Hz.
Primeras 4 posiciones: 2min/posición	2 min de tos dirigida.
2 min de tos dirigida	8 min HFCWO a 13Hz.
Siguientes 4 posiciones: 2min/posición	2 min de tos dirigida.
2 min de tos dirigida	8 min HFCWO a 13 Hz.
Últimas 4 posiciones: 2min/posición	2 min de tos dirigida.
2 min de tos dirigida	

Fuente: elaboración propia adaptada de Gokdemir et al.¹⁰

Schofield et al.⁶ y Lucas et al.¹⁶ hacen referencia en sus respectivas publicaciones al estudio realizado por Gokdemir et al.¹⁰.

Lewis et al.⁴⁰ en su publicación comparan los efectos del método TEF/ACBT con los del dispositivo no oscilatorio PEP, teniendo en cuenta la cantidad de esputo obtenida durante la técnica y una hora post-tratamiento. Concluyeron que no había diferencias entre ambas técnicas. Atribuyen mayor eficacia a la técnica TEF/ACBT para expulsar esputo durante las exacerbaciones de pacientes con FQ, mientras que no establecen diferencias en fases estables de la enfermedad.

Lewis et al.⁴⁰ en su publicación comparan la eficacia de la técnica TEF/ACBT versus dispositivos oscilatorios. Mencionan los dispositivos Flutter y Acapella. Miden la cantidad de esputo durante el tratamiento, una hora post-tratamiento y hasta 24 horas post-tratamiento. En los resultados que obtuvieron durante y tras una hora de tratamiento, no observaron diferencias significativas. En los resultados tras 24 horas de tratamiento, siguieron sin observar diferencias. Hicieron un análisis por separado de ambas técnicas en pacientes que presentaban exacerbaciones y que tenían FQ y siguieron sin anotar diferencias. No ocurre lo mismo al analizar pacientes con bronquitis crónica, en quienes vieron un aumento de peso de mucosidades tras la realización del ACBT.

Lewis et al.⁴⁰ en su publicación comparan la efectividad de la combinación de TEF/ACBT con el HFCWO. Lo hacen al cabo de 15 minutos de haber finalizado la sesión. Tienen en cuenta la cantidad de esputo expulsada. Para comparar las técnicas, escogen a 10 participantes en fase de exacerbación con FQ. Los datos los toman tanto en los tratamientos realizados por la mañana como en los realizados por la tarde. En sus resultados, observan que la cantidad de esputo es mayor tras la realización del ACBT.

5. CONCLUSIONES

1. La Discinesia ciliar primaria es una enfermedad hereditaria autosómica recesiva caracterizada por alteración en el batido ciliar, que cursa con alteraciones en la eliminación de secreciones. El aparato respiratorio se ve afectado con: síndrome de distrés respiratorio neonatal, alteraciones de la limpieza mucociliar en vías aéreas altas y bajas, bronquiectasias, tos persistente y rinosinusitis crónica.
2. El tratamiento de la discinesia ciliar primaria corre a cargo de un equipo multidisciplinar del que forma parte fisioterapia.
3. La realización de ejercicio es un elemento indispensable en este tratamiento. Se combina con las técnicas de fisioterapia respiratoria. Algunos autores le atribuyen efecto broncodilatador y por ello se recomienda su realización antes de las sesiones de fisioterapia
4. Fisioterapia utiliza en el tratamiento de esta enfermedad dos modalidades: fisioterapia respiratoria manual y fisioterapia respiratoria instrumental.
5. La fisioterapia respiratoria manual emplea: drenaje postural, percusiones torácicas, vibraciones torácicas, ciclo activo de la respiración, drenaje autógeno, técnica de espiración forzada y técnicas de tos forzada. Para el tratamiento de los niños de menor edad, se proponen juegos de ventilación y de soplado.
6. La fisioterapia respiratoria instrumental emplea: dispositivos no oscilantes (de presión espiratoria positiva) y dispositivos oscilantes (Acapella, Flutter, PEP-oscilante, Cornet, Aerobika), dispositivos externo de oscilación-compresión de la pared torácica e instrumentos que ejercen resistencia inspiratoria.
7. No existe un único protocolo de intervención fisioterapéutica en el tratamiento de la Discinesia Ciliar Primaria.

6. BIBLIOGRAFÍA:

1. Knowles MR, Daniels LA, Davis SD, Zariwala MA, Leigh MW. Primary ciliary dyskinesia. Recent advances in diagnostics, genetics, and characterization of clinical disease. *Am J Respir Crit Care Med*. 2013;188(8):913–22.
2. Pifferi M, Di Cicco M, Piras M, Cangiotti AM, Saggese G. Up to date on primary ciliary dyskinesia in children. *Early Hum Dev*. 2013;89:S45–8.
3. Shapiro AJ, Zariwala MA, Ferkol T, Davis SD, Sagel SD, Dell SD, et al. Diagnosis, monitoring, and treatment of primary ciliary dyskinesia: PCD foundation consensus recommendations based on state of the art review. *Pediatr Pulmonol*. 2016;51(2):115–32.
4. Sagel SD, Davis SD, Campisi P, Dell SD. Update of respiratory tract disease in children with primary ciliary dyskinesia. *Proc Am Thorac Soc*. 2011;8(5):438–43.
5. Popatia R, Haver K, Casey A. Primary Ciliary Dyskinesia: An Update on New Diagnostic Modalities and Review of the Literature. *Pediatr Allergy Immunol Pulmonol*. 2014;27(2):51–9.
6. Schofield LM, Duff A, Brennan C. Airway Clearance Techniques for Primary Ciliary Dyskinesia; is the Cystic Fibrosis literature portable? *Paediatr Respir Rev*. 2018;25:73–7.
7. Barbato A, Frischer T, Kuehni CE, Snijders D, Azevedo I, Baktai G, et al. Primary ciliary dyskinesia: a consensus statement on diagnostic and treatment approaches in children. *EurRespirJ*. 2009;34(6):1264–76.
8. Daniels MLA, Noone PG. Genetics, diagnosis, and future treatment strategies for primary ciliary dyskinesia. *Expert Opin orphan drugs*. 2015;3(1):31–44.
9. Fauroux B, Tamalet A, Clément A. Management of primary ciliary dyskinesia: the lower airways. *Paediatr Respir Rev*. 2009;10(2):55–7.
10. Gokdemir Y, Karadag-Saygi E, Erdem E, Bayindir O, Ersu R, Karadag B, et al. Comparison of conventional pulmonary rehabilitation and high-frequency chest wall oscillation in primary ciliary dyskinesia. *Pediatr Pulmonol*. 2014;49(6):611–6.
11. Knowles MR, Zariwala M, Leigh M. Primary Ciliary Dyskinesia. *Clin Chest Med*. 2016;37(3):449–61.
12. Werner C, Onnebrink J, Omran H. Diagnosis and management of primary ciliary dyskinesia. *Cilia*. 2015;4(1):2.

13. Behan L, Dimitrov BD, Kuehni CE, Hogg C, Carroll M, Evans HJ, et al. PICADAR: a diagnostic predictive tool for primary ciliary dyskinesia. *Eur Respir J*. 2016;47(4):1103–12.
14. Busquets RM, Caballero-Rabasco MA, Velasco M, Lloreta J, García-Algar Ó. Discinesia ciliar primaria: Criterios clínicos de indicación de estudio ultraestructural. *Arch Bronconeumol*. 2013;49(3):99–104.
15. Dell SD, Leigh MW, Lucas JS, Ferkol TW, Knowles MR, Alpern A, et al. Primary Ciliary Dyskinesia: First Health-related Quality-of-Life Measures for Pediatric Patients. *Ann Am Thorac Soc*. 2016;13(10):1726–35.
16. Lucas JS, Alanin MC, Collins S, Harris A, Johansen HK, Nielsen KG, et al. Clinical care of children with primary ciliary dyskinesia. *Expert Rev Respir Med*. 2017;11(10):779–90.
17. Mallowney T, Manson D, Kim R, Stephens D, Shah V, Dell S. Primary ciliary dyskinesia and neonatal respiratory distress. *Pediatrics*. 2014;134(6):1160–6.
18. Schofield LM, Horobin HE. Growing up with Primary Ciliary Dyskinesia in Bradford, UK: exploring patients experiences as a physiotherapist. *Physiother Theory Pract*. 2014;30(3):157–64.
19. Stillwell PC, Wartchow EP, Sagel SD. Primary Ciliary Dyskinesia in Children: A Review for Pediatricians, Allergists, and Pediatric Pulmonologists. *Pediatr Allergy Immunol Pulmonol*. 2011;24(4):191–6.
20. Strippoli M-PF, Frischer T, Barbato A, Snijders D, Maurer E, Lucas JSA, et al. Management of primary ciliary dyskinesia in European children: recommendations and clinical practice. *Eur Respir J*. 2012;39(6):1482–91.
21. Rubbo B, Lucas JS. Clinical care for primary ciliary dyskinesia: current challenges and future directions. *Eur Respir Rev*. 2017;26(145):1-11.
22. Damseh N, Quercia N, Rumman N, Dell SD, Kim RH. Primary ciliary dyskinesia: mechanisms and management. *Appl Clin Genet*. 2017;10:67–74.
23. Werner C, Lablans M, Ataian M, Raidt J, Wallmeier J, Große-Onnebrink J, et al. An international registry for primary ciliary dyskinesia. *Eur Respir J*. 2015;47(3):849–59.
24. Hosie P, Fitzgerald DA, Jaffe A, Birman CS, Morgan L. Primary ciliary dyskinesia: Overlooked and undertreated in children. *J Paediatr Child Health [Internet]*. 2014[citado 16 Mayo 2018];1-7. Disponible en: <http://doi.wiley.com/10.1111/jpc.12628>

25. Polineni D, Davis SD, Dell SD. Treatment recommendations in Primary Ciliary Dyskinesia. *Paediatr Respir Rev.* 2015;18:39–45.
26. Mirra V, Werner C, Santamaria F. Primary Ciliary Dyskinesia: An Update on Clinical Aspects, Genetics, Diagnosis, and Future Treatment Strategies. *Front Pediatr.* 2017;5:135.
27. Daniels MLA, Noone PG. Genetics, diagnosis, and future treatment strategies for primary ciliary dyskinesia. *Expert Opin orphan drugs.* 2015;3(1):31–44.
28. Lucas JS, Burgess A, Mitchison HM, Moya E, Williamson M, Hogg C, et al. Diagnosis and management of primary ciliary dyskinesia. *Arch Dis Child.* 2014; 99:850-56.
29. Lucas JS, Barbato A, Collins SA, Goutaki M, Behan L, Caudri D, et al. European Respiratory Society guidelines for the diagnosis of primary ciliary dyskinesia. *Eur Respir J.* 2016;49(1):2-25.
30. Ferkol T. Movement. *Paediatr Respir Rev.* 2017;24:19–20.
31. Kyriacou K, Yiallourous PK, Kouis P, Papatheodorou SI, Omran H. Better experimental screening and treatment for primary ciliary dyskinesia: The FP7 BESTCILIA project. *Ultrastruct Pathol.* 2017;41(1):110–2.
32. Romero MT, Rovira S, Caballero MA. Manejo del paciente afecto de discinesia ciliar primaria. *Protoc diagn ter pediatr.* 2017;(1):423–37.
33. Harris A. Diagnosis and management of children with primary ciliary dyskinesia. *Nurs Child Young People.* 2017;29(7):38–47.
34. Olm MAK, Caldini EG, Mauad T. Diagnosis of primary ciliary dyskinesia. *J Bras Pneumol .* 2015;41(3):251–63.
35. Del Corral T, Herrero B, Muñoz G, Tomás A. Técnicas manuales para el drenaje de secreciones bronquiales: técnicas espiratorias lentas. En: Martí JD, Vendrell M, coordinadores. *Técnicas manuales e instrumentales para el drenaje de secreciones bronquiales en el paciente adulto.* Barcelona: Respira;2013. 27-39.
36. Balaña A, Gimeno-Santos E. Técnicas manuales para el drenaje de secreciones bronquiales: técnicas espiratorias forzadas. En: Martí JD, Vendrell M, coordinadores. *Técnicas manuales e instrumentales para el drenaje de secreciones bronquiales en el paciente adulto.* Barcelona: Respira;2013. 40-50.

37. Gimeno-Santos E, Herrero B, Vilaró J. Técnicas manuales para el drenaje de secreciones bronquiales: técnicas coadyuvantes. En: Martí JD, Vendrell M, coordinadores. Técnicas manuales e instrumentales para el drenaje de secreciones bronquiales en el paciente adulto. Barcelona: Respira;2013. 51-64.
38. Balaña A, Del Corral T, Martí JD, Mendez J, Muñoz G, López D et al.. Técnicas instrumentales para el drenaje de secreciones. En: Martí JD, Vendrell M, coordinadores. Técnicas manuales e instrumentales para el drenaje de secreciones bronquiales en el paciente adulto. Barcelona: Respira;2013. 65-95.
39. González Doniz L, Souto Camba S, López García A. Fisioterapia respiratoria: drenaje postural y evidencia científica. Fisioterapia. 2015;37(2):43-4.
40. Lewis LK, Williams MT, Olds TS. The active cycle of breathing technique: A systematic review and meta-analysis. Respir Med. 2012;106:155-72.

