


LA MUSICOTERAPIA: TRATAMIENTO ALTERNATIVO Y LÚDICO PARA NIÑOS CON FIBROSIS QUÍSTICA

Laura MARTEL
laura.martel@uvic.cat



4r Curso de Fisioterapia
Trabajo Final de Grado
Tutora: Míriam Torres Moreno
Facultad de Ciencias de la Salud y el Bienestar
Universidad de Vic- Universidad central de Cataluña
Vic, junio 2016

INDICE:

1. <u>Resumen:</u>	p.3-4
2. <u>Antecedentes y estado actual del tema:</u>	
2.1. <u>La fibrosis quística:</u>	
2.1.1. <u>Etiología genética:</u>	p.5-6
2.1.2. <u>Fisiopatología y manifestaciones clínicas:</u>	p.7-9
2.1.3. <u>Síntomas:</u>	p.10
2.1.4. <u>Epidemiología:</u>	p.11-12
2.1.5. <u>Diagnóstico:</u>	p.13-15
2.1.6. <u>Tratamiento de la fibrosis quística:</u>	p.16-23
2.2. <u>La musicoterapia:</u>	
2.2.1. <u>El concepto de la musicoterapia:</u>	p.24-25
2.2.2. <u>Definiciones:</u>	p.26-30
2.2.3. <u>Efectos de la musicoterapia:</u>	p.30-36
2.3. <u>Musicoterapia y fibrosis quística:</u>	
2.3.1. <u>La canción:</u>	p.37-39
2.3.2. <u>Instrumentos musicales:</u>	p.39-41
2.3.3. <u>El Baile:</u>	p.42-43
2.3.4. <u>La Wii para la reeducación de los niños:</u>	p.43-44
<u>Justificación:</u>	p.45
3. <u>Hipótesis y Objetivos:</u>	p.46
4. <u>Metodología:</u>	
4.1. <u>Ámbito del estudio:</u>	p.47
4.2. <u>Diseño:</u>	p.48
4.3. <u>Población del estudio:</u>	p.49-50
4.4. <u>Criterios:</u>	p. 50
4.5. <u>Intervención realizada:</u>	p.51-57
4.6. <u>Variables a Cuantificar e Instrumentos de Recogida de Datos:</u>	
4.6.1. <u>Estado físico/fisiológico:</u>	p.58-65
4.6.2. <u>Estado psicológico:</u>	p.66
4.6.3. <u>Calidad de vida:</u>	p.67-68
4.6.4. <u>Adherencia al tratamiento:</u>	p.68

4.7.	<u>Análisis de registros:</u>	p.69
4.8.	<u>Limitaciones del estudio:</u>	p.70
4.9.	<u>Aspectos éticos:</u>	p.71
5.	<u>Utilidad práctica de los resultados:</u>	p.72
6.	<u>Bibliografía:</u>	p.73-81
7.	<u>Anexos</u>	
7.1.	<u>Anexo 1: Documento de consentimiento informado:</u>	p.82-83
7.2.	<u>Anexo 2: Hoja de registro:</u>	p.84
7.3.	<u>Mediciones y valoraciones:</u>	
7.3.1.	<u>Anexo 3: Tabla para el recorrido de medidas:</u>	p.85
7.3.2.	<u>Anexo 4: Tabla para las medidas de la espirometría:</u>	p.86
7.3.3.	<u>Anexo 5: Cuestionario CDI:</u>	p.87-89
7.3.4.	<u>Anexo 6: Cuestionario del Sf-36:</u>	p.90-95
7.3.5.	<u>Anexo 7: Cuestionario CAT:</u>	p.96
7.3.6.	<u>Anexo 8: Cuestionario de Adherencia al tratamiento:</u>	p.97-98
8.	<u>Nota final y Agradecimiento:</u>	p.99

1. Resumen:

Resumen: La fibrosis quística es una enfermedad genética letal. Los tratamientos farmacéuticos y fisioterápicos son fastidiosos, cansadores, además es una terapia cotidiana a lo largo de la vida. Los programas de curaciones convencionales afectan de manera importante las actividades de la vida cotidiana de las personas. Nuevas terapias alternativas más lúdicas podrían evitar o disminuir la desmotivación de estos enfermos.

Objetivo: Evaluar la eficacia de un protocolo de rehabilitación fisioterapéutica respiratoria que incluye sesiones de musicoterapia sobre niños o adolescentes con fibrosis quística.

Metodología: La intervención realizada es un protocolo experimental. Está compuesta de una muestra de 92 pacientes la cual se dividirá en dos grupos para evaluar la eficacia del programa: 46 casos controles que seguirán sesiones de fisioterapia respiratoria convencional y 46 pacientes que seguirán el protocolo experimental mediante fisioterapia respiratoria convencional y musicoterapia semanalmente de forma complementaria. Todas las sesiones del programa que sean de fisioterapia respiratoria o de musicoterapia se desarrollarán de forma individual.

Análisis de los resultados: Utilizaré el programa SPSS como herramienta para el análisis de los datos de las variables. Una vez realizado el trabajo de campo, haré un análisis descriptivo para conocer las características de cada grupo en cada momento de la intervención. Posteriormente se realizará un análisis de tipo inferencial para comparar la evolución de los distintos parámetros a lo largo del tratamiento intra-grupos y también inter-grupos para poder así establecer qué tratamiento es más eficaz.

Palabras claves: Fibrosis quística, Musicoterapia, Fisioterapia Respiratoria, Adherencia al tratamiento.

Abstract: The cystic fibrosis is a genetic lethal disease. Pharmaceuticals and physiotherapies treatments are annoying, exhausting, and it is a daily therapy along the life. Conventional treatments affect significantly the daily life activities of these persons. New alternative therapies, more playful, might avoid or decrease the lack of motivation of these patients.

Aim: To evaluate the efficiency of a physiotherapy respiratory protocol that includes working with musictherapy on children or teenagers with cystic fibrosis.

Methodology: The realized intervention is an experimental protocol. It is composed from a sample of 92 patients which will be divided randomly in two groups to evaluate the efficiency of the program: 46 control cases that will follow the conventional physiotherapy respiratory treatment and 46 patients who will follow the experimental protocol with the conventional physiotherapy respiratory sessions plus a weekly musictherapy session. Each session of the program whether they are physiotherapy respiratory session or musictherapy session will be individual.

Analysis of the results: I will use the SPSS program as tool for the analysis of the information of the variables. Once realized the fieldwork, I will make a descriptive analysis to know the characteristics of every group in every moment of the intervention. Later, I will realize an inferential statistical analysis to compare the evolution of the different parameters along the treatment intra-groups and also inter-groups to establish which treatment is more effective.

Key words: Cystic Fibrosis, Musictherapy, Physiotherapy Respiratory, Adherence to the treatment.

2. Antecedentes y estado actual del tema:

2.1. La fibrosis quística:

La fibrosis quística es la enfermedad hereditaria grave la más frecuente en la población de origen europeo. Solía considerada como una enfermedad de los pulmones y del sistema digestivo, hoy en día, se sabe que afecta a la mayoría de los órganos del cuerpo. Esta patología es una enfermedad hereditaria de patrón autosómico recesivo en la que existe un defecto en el transporte epitelial, cuya consecuencia clínica es una enfermedad pulmonar supurativa crónica, que conduce al fallo pulmonar, una insuficiencia pancreática con malabsorción, elevación de cloruros en sudor e infertilidad masculina. Se caracteriza en esencia por ser una enfermedad multisistémica, de evolución crónica, progresiva y por la elevada morbilidad de la afectación respiratoria, causa principal del pronóstico severo de este padecimiento. El aumento tan importante de la supervivencia de los pacientes con fibrosis quística en los últimos años se debe en gran parte a la disponibilidad de nuevos tratamientos de la enfermedad pulmonar, en especial de las infecciones respiratorias. (Sánchez D. et al., 2001) (European Cystic Fibrosis Society (ECFS), 2010)(Grupo de Trabajo para el Estudio de la Enfermedad Asmática en el Niño, 2002)

2.1.1. Etiología genética:

El defecto genético de esta patología se debe a mutaciones en un gen del brazo largo del cromosoma 7 que codifica para un canal de cloro denominado proteína reguladora de la conductancia transmembranal (CFTR). En un individuo sano, los dos genes CFTR de las células epiteliales de las glándulas exocrinas se activan con la misión de enviar la información necesaria para formar en el citoplasma de las proteínas. Una vez las proteínas sintetizadas y sometidas a un proceso de “maduración” son trasladadas a la membrana extracelular donde funcionarán como canales del cloro. Esta proteína es anormal en estos pacientes con fibrosis quística, y el resultado final es un transporte alterado de agua y electrolitos, así como un aumento en la absorción de sodio en los órganos afectos. (Behrman, Kliegman, & Jenson, 2004; Palma, Kotsias, & Marino, 2014)

Más precisamente, en el año 1989, Riordan et al, identificaron el gen responsable de la fibrosis quística, en la región 7q31 del cromosoma 7. Este gen causante de la alteración codifica para una glicoproteína transmembranal de 1,480 aminoácidos y 170 kDa: la proteína transportadora de iones cloruro CFTR o cystic fibrosis transmembrane regulator. La mutación más frecuente es la F508del. Se trata de una delección de tres bases consecutivas en el exón 10 que provoca la desaparición de una fenilalanina en la posición 508 de la proteína. En la actualidad, se han descrito más de 1.500 mutaciones. Estas mutaciones condicionan la pérdida total (clases I, II y III) o parcial (clases IV y V) de la función de la proteína y causan un defecto en el transporte de electrolitos en la membrana apical de las células epiteliales. (Tabla 1) (European Cystic Fibrosis Society (ECFS), 2010; Palma et al., 2014)(Sojo Aguirre et al., 2011)

Tabla 1: Clases de las mutaciones de la proteína reguladora transmembrana de la fibrosis quística (CFTR). Disponible en <http://www.erswhitebook.org/chapters/cystic-fibrosis/>

Class	Description	Example mutation
Class I	No CFTR synthesis (mutation inserts premature stop codon)	G542X
Class II	CFTR processed incorrectly and does not reach apical cell membrane	ΔF508
Class III	CFTR reaches apical membrane but channel regulation is abnormal	G551D
Class IV	CFTR reaches apical membrane but channel open time is reduced	R334W
Class V	Reduced CFTR synthesis	R117H
Class VI	CFTR reaches apical cell membrane but has a shortened half-life due to more rapid turnover	1811+1.6kbA>G

2.1.2. Fisiopatología y manifestaciones clínicas:

2.1.2.1. Afectaciones de las glándulas sudoríparas:

El signo más consistente de la fibrosis quística es la concentración elevada de Cl⁻, Na⁺ y K⁺ en la secreción de las glándulas sudoríparas. La concentración de Cl⁻ puede ser medida por el iontoforómetro después de la estimulación con pilocarpina, donde valores con una concentración de Cl en sudor ≥ 60 mmol/l son sugestivos de fibrosis quística. [*Método de Gibson y Cooke (1959)*] La pérdida excesiva de agua y electrolitos puede ocasionar alcalosis hipoclorémica e hiponatrémica, sobre todo en presencia de vómito, diarrea o exposición prolongada al sol. Los pacientes con fibrosis quística secretan volúmenes casi normales de sudor al acino glandular, pero niveles elevados de NaCl en el sudor excretada hace que la concentración de sal esta cinco veces mayor a los valores normales. (Montaner, Lambarri, & Asensi, 1999; Orozco et al., 2006)

2.1.2.2. Afectaciones pulmonares:

- **Al nivel celular:**

La afección del tracto respiratorio es la manifestación clínica que causa mayor parte de la morbilidad y la mortalidad en esta entidad. La ausencia o defecto del canal transmembrana regulador de la fibrosis quística (CFTR), un canal de cloruro codificado en el gen cftr juega un papel clave en la homeostasis del agua e iones. En efecto, el CFTR es activado por el AMPc y se localiza en las membranas apicales y basolaterales de las vías aéreas, intestino y glándulas exocrinas. Una de sus funciones primarias en los pulmones es mantener la capa de líquido superficial a través de su función de canal y regular el canal epitelial de sodio sensible al amiloride (ENaC). En la fibrosis quística el CFTR no funciona y el ENaC está desregulado; el resultado es la hiperabsorción del Na⁺ y la falta de secreción de HCO₃⁻ en el epitelio de las vías aéreas son responsables de la deshidratación del mucus y la consecuente cascada de fenómenos patológicos. (Orozco et al., 2006)(Palma et al., 2014)

- **Al nivel macroscópico:**

Los pulmones son esencialmente normales al nacer del bebe con fibrosis quística. Inicialmente se manifiesta con tos intermitente en consecuencia a la adherencia de mucosas espesas y su la incapacidad para eliminarlas por mecanismos ciliares. Lo que deriva en inflamación crónica provocada por secreciones mucosas espesas e infecciones recurrentes por microorganismos oportunistas, como *Pseudomona aeruginosa* y *Staphylococcus aureus*. Este proceso genera bronquiectasias que conducen a un cuadro obstructivo–restrictivo de las vías respiratorias con hipertensión arterial pulmonar y posteriormente corpulmonale. La infección bacteriana persistente induce a una excesiva respuesta inflamatoria con gran liberación de mediadores químicos, entre los que se incluyen: factor de necrosis tumoral, citocinas, proteínas del complemento, leucotrienos, enzimas tipo elastasas, actinas y antioxidantes, que finalmente ocasionan daño tisular severo. Colateralmente, las lesiones inflamatorias crónicas de la mucosa generan pedunculaciones y formación de pólipos nasales. La afección respiratoria y las infecciones persistentes son las principales causas de muerte entre la primera y la cuarta décadas de la vida. (Comités Nacionales de Neumonología et al., 2008; Donaldson & Boucher, 2006)

- **Al nivel de la función pulmonar:**

La primera anomalía de la función pulmonar observada en los niños con fibrosis quística es el aumento de la relación volumen residual/capacidad pulmonar total que sugiere que la enfermedad de las pequeñas vías respiratorias es la primera alteración que se produce. Posteriormente con el avance de la enfermedad se observan alteraciones, tanto reversibles como irreversibles de la capacidad vital forzada y del volumen espiratorio forzado en un segundo. El componente reversible se refleja en la acumulación de secreciones intraluminales y/o reactividad bronquial, mientras que el componente irreversible comprende la destrucción crónica de la pared de las vías respiratorias y la bronquiolitis.(Grupo de Trabajo para el Estudio de la Enfermedad Asmática en el Niño, 2002; Sánchez D. et al., 2001)

2.1.2.3. Afectación páncreas y gastrointestinal:

Existe múltiples patologías gastrointestinales posibles como (Comités Nacionales de Neumonología et al., 2008):

- Constipación
- Prolapso rectal
- Colonopatía fibrosante
- Reflujo gastroesofágico
- Enfermedad hepática: Con frecuencia existe algún tipo de alteración, ya sea detectada por las pruebas de laboratorio o la ecografía. Las manifestaciones hepáticas son: colestasis neonatal, hígado graso, hipertensión portal y, a nivel biliar: microlitiasis, dilatación vesicular, colelitiasis, colangiocarcinoma.
- **Síndrome de obstrucción intestinal distal (SOID):** Este síndrome describe un cuadro de obstrucción intestinal en niños con fibrosis quística muy similar a la producida en neonatos con íleo meconial. Se caracteriza por el acúmulo de heces muy viscosas y secreción mucosa espesa adherida a criptas de íleon terminal y ciego, difíciles de movilizar. El paciente puede presentar masa en fosa ilíaca derecha (material fecal en radiografía), junto con obstrucción más o menos establecida (vómitos biliosos o fecaloideos, dolor y distensión abdominal). El epitelio intestinal, debido a la falta de secreción de Cl⁻ y agua, muestra una alteración de la capacidad para limpiar las mucinas secretadas y otras macromoléculas de las criptas intestinales. La secreción reducida de líquidos mediada por el CFTR puede agudizarse por una absorción excesiva de los mismos en el intestino distal, que refleja las anomalías en la regulación de la absorción de Na⁺ mediada por el CFTR. (Comités Nacionales de Neumonología et al., 2008; European Cystic Fibrosis Society (ECFS), 2010; Gómez de Terreros Sánchez, Dapena Fernández, & Ramos Mayo, 2003; Houwen et al., 2010)
- **Pancreatitis:** La pancreatitis es una complicación en la evolución de pacientes con fibrosis quística. En el páncreas, la disfunción CFTR o la ausencia del canal CFTR del Cl⁻ en la membrana apical del epitelio ductal pancreático altera la función de un intercambiador de cloruro y bicarbonato (HCO₃⁻) y por lo tanto produce secreciones viscosas deficitarias en agua y bicarbonato, que forman fácilmente tapones en los ductos intralobulares y conducen finalmente a la digestión retrógrada de la glándula, con desaparición de los acini, que se reemplazan por tejido fibroso rodeado de zonas quísticas. Progresivamente, la glándula se va atrofiando. La insuficiencia pancreática puede conducir a desnutrición y cuadros carenciales de vitaminas A, D, E, K, cinc, etc... (Comités Nacionales de Neumonología et al., 2008; Palma et al., 2014; Sojo Aguirre et al., 2011)

2.1.3. Síntomas:

La fibrosis quística puede afectar a varias partes del cuerpo: Pulmones; Sistema digestivo; Oídos; Nariz y senos nasales; Huesos; Hígado (Tabla 2). (European Cystic Fibrosis Society (ECFS), 2010)

Produce varios síntomas y otras enfermedades que pueden incluir (Sánchez D. et al., 2001):

- Una tos que produce flemas o mocos, frecuentes infecciones respiratorias y progresivas dificultades respiratorias
- Dificultad para la ingesta de alimentos, que causa problemas de nutrición
- Sinusitis
- Diabetes
- Cirrosis, o fibrosis, del hígado
- Reducción de la fertilidad.

Tabla 2: Complicaciones de múltiples órganos en la fibrosis quística (FQ). Disponible en <http://www.erswhitebook.org/chapters/cystic-fibrosis/>

Lower airway	Chronic infection, especially with <i>Staphylococcus aureus</i> , <i>Haemophilus influenzae</i> and, in particular, <i>Pseudomonas aeruginosa</i> , together with a widening range of other Gramnegative rods; acute exacerbations; atypical mycobacterial infection; bronchiectasis; haemoptysis; pneumothorax; allergic bronchopulmonary aspergillosis
Upper airway	Nasal polyps, sinusitis, rarely mucocele
Liver	Biliary cirrhosis, portal hypertension, gall stones, bile duct stricture
Gastrointestinal comorbidity and complications	Severe constipation, distal intestinal obstruction syndrome, Crohn's disease, coeliac disease, giardiasis, cow's milk protein intolerance, increased incidence of malignancy
Endocrine pancreatic failure	Insulin deficiency, which adversely impacts on clinical state before frank diabetes mellitus develops
Bone disease	Related to: CF itself (CFTR is expressed in bone), malabsorption of vitamin D and vitamin K, immobility, poor calcium intake, pubertal delay, gonadal failure, and the systemic effects of pro-inflammatory cytokines
Genito-urinary	Infertility due to bilateral absence of the vas deferens, stress incontinence, vaginal candidiasis
Sweat gland	Electrolyte depletion in the sweat (pseudo-Bartter's syndrome)

2.1.4. Epidemiología:

La fibrosis quística se transmite de forma autosómica recesiva, esto significa que los dos padres de un niño afectado son ambos portadores sanos de la enfermedad. El riesgo de la descendencia, en una pareja de portadores es, 25% de hijos sanos, 50% de hijos portadores y 25% de hijos afectados (Figura 1). La frecuencia de individuos portadores en la población general oscila entre 1/25 – 1/30, esta elevada frecuencia se ha atribuido a una posible ventaja selectiva para el individuo heterocigoto, aunque esta hipótesis no ha sido demostrada. (Orozco et al., 2006)

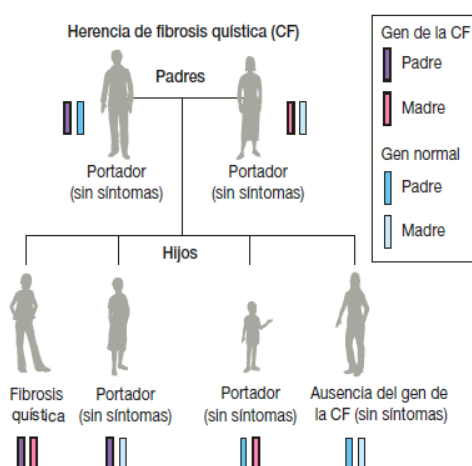


Figura 1: herencia de la fibrosis quística. Disponible en: <http://www.ingaled.com/images/informacion/viasbiliares/Fibrosis%20Quistica.pdf>

La fibrosis quística la enfermedad genética letal más frecuente en la población caucásica. Es también una enfermedad hereditaria autosómica recesiva cuya incidencia en la población caucásica varía de un área geográfica a otra. En los países de Europa occidental, su incidencia es de 1 afectado por 2.000-4.000 nacimientos y se estima que uno de cada 25 individuos es portador sano de la mutación. (Siwamogsatham, Alvarez, & Tangpricha, 2014) Los datos en Europa se basan en los estudios epidemiológicos y/o en la detección precoz de la enfermedad (Tabla 3). En España tiene una frecuencia de uno entre 2.810 recién nacidos, resultando por tanto que una de cada 27 personas es portadora asintomática de la enfermedad. En los países vecinos podemos ver una incidencia de (1/4000) en Francia e en Italia (1/2730). En Cataluña se dispone de datos con 1/5352 en el 2001. (Gartner & Cobos, 2009)

Tabla 3: Incidencia de la fibrosis quística en Europea. Disponible en:
<http://www.fibrosisquistica.org/images/recursos/31.pdf>

País	Incidencia
Noruega	1/6500
Suecia	1/4000
Dinamarca	1/4700
Finlandia	1/25000
Francia	1/4000
Bretaña	1/2913
Italia	1/2730
Suiza	1/2000
Holanda	1/3600
Irlanda	1/2500
Reino unido	1/2500

Alrededor de 30,000 personas en los Estados Unidos tienen fibrosis quística, y más de 10 millones portan el gen defectuoso de la fibrosis quística, pero no manifiestan ningún síntoma. Se estima que 1 de cada 29 estadounidenses de raza blanca tiene el gen de la fibrosis quística. La enfermedad es el trastorno hereditario y mortal más común que afecta a las personas de raza blanca en los Estados Unidos y es más frecuente entre aquellas personas descendientes de europeos del centro y norte.(Torpy, 2008)

Además (Siwamogsatham et al., 2014):

- Aproximadamente 1,000 nuevos casos de Fibrosis quística son diagnosticados cada año.
- Más del 75 por ciento de las personas con Fibrosis quística son diagnosticados a los 2 años.
- Casi la mitad de la población Fibrosis quística es de 18 años o más.

2.1.5. Diagnostico:

La fibrosis quística es una enfermedad multisistémica que suele manifestarse en los primeros años de vida, aunque pueden existir formas leves de diagnóstico tardío. En efecto, la gran mayoría de las personas con fibrosis quística se diagnostican a través de signos y síntomas clásicos de la enfermedad y los resultados de laboratorio corroboran, el diagnóstico no es tan clara en aproximadamente el 5% y el 10% de los individuos con fibrosis quística. Para facilitar el proceso de diagnóstico y por lo tanto mejorar el acceso a los servicios médicos vitales, en 1996 la Fundación de Fibrosis Quística convocó a un panel de expertos para desarrollar criterios para el diagnóstico de la fibrosis quística. De acuerdo con *el Consenso Europeo*, se establece el diagnóstico de “fibrosis quística clásica” en presencia de al menos una característica fenotípica de fibrosis quística (enfermedad sinopulmonar crónica, alteraciones digestivas y nutricionales, síndromes de pérdida de sal, o ausencia bilateral de conductos deferentes), junto con una concentración de Cl en sudor $\geq 60\text{mmol/l}$. (Figura 2) (Barrio Gómez de Agüero, García Hernández, & Gartner, 2009; Farrell et al., 2008; Grupo de Trabajo para el Estudio de la Enfermedad Asmática en el Niño, 2002)

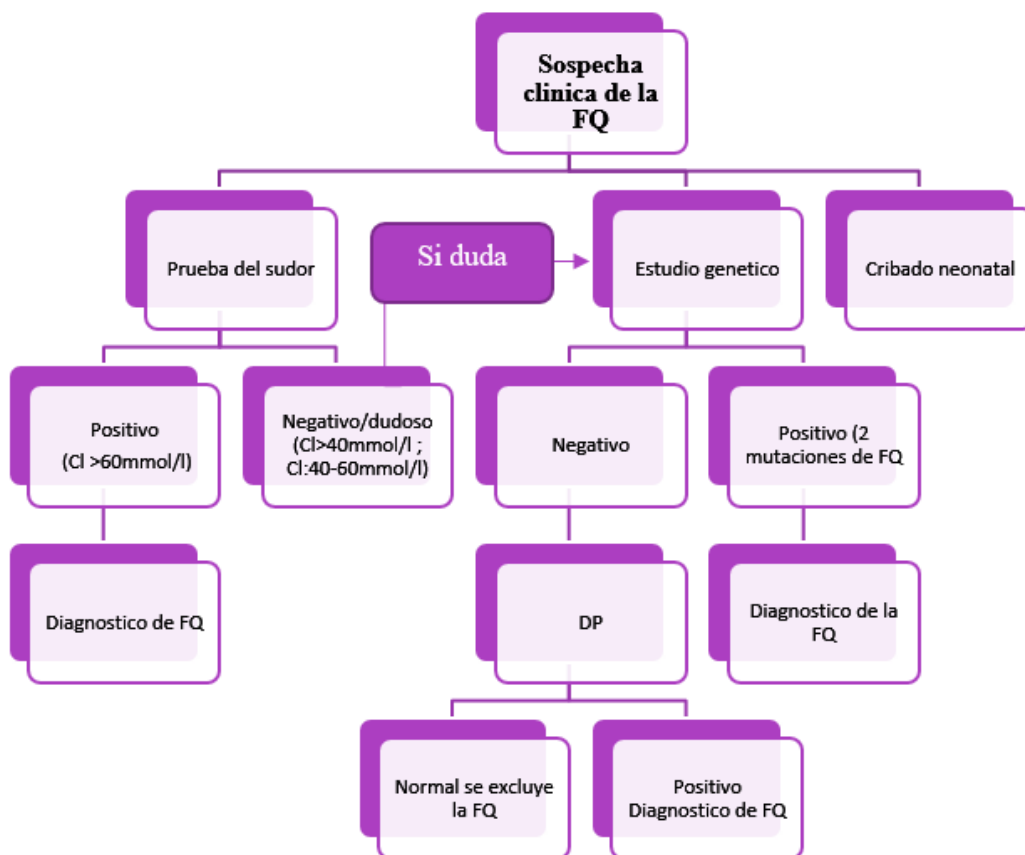


Figura 2: algoritmo de diagnóstico de la fibrosis quística. Disponible en:
<http://www.archbronconeumol.org/es/normativa-del-diagnostico-el-tratamiento/articulo/S0300289601751010/>

- **El test del sudor:**

El test del sudor sigue siendo una prueba fundamental en el diagnóstico. Los recientes Consensos de la European Cystic Fibrosis Society y el de la Cystic Fibrosis Foundation (CFF) de Estados Unidos lo han puesto de nuevo en el centro, al reconocer de las limitaciones de nuestro conocimiento al nivel genético de más de 1.500 mutaciones asociadas a la fibrosis quística. Por lo tanto, la calidad en su realización es esencial. (Barrio Gómez de Agüero et al., 2009)

El método descrito por *Gibson y Cooke (1959)* se basa en la medición del cloro en sudor estimulado mediante iontoforesis con pilocarpina para estimular la secreción de las glándulas sudoríparas. Las unidades de fibrosis quística deben utilizar siempre el test cuantitativo de iontoforesis con pilocarpina o QPIT. Siempre se ha de tener en cuenta al interpretar los resultados del test del sudor, la posibilidad de falsos positivos o falsos negativos. Existe también el método Macroduct (*Wescor Inc., Logan, Utah*), que utiliza un disco cóncavo y tubo espiral de plástico para la recogida del sudor. En ambos casos se debe analizar en el laboratorio, determinándose la concentración de Cl con un cloridómetro para micromuestras mediante coulombimetría. (Barrio Gómez de Agüero et al., 2009; Grupo de Trabajo para el Estudio de la Enfermedad Asmática en el Niño, 2002; Xaubet et al., 2013)

- **Estudio genético:**

Para la gran mayoría de las personas con fibrosis quística, la prueba de cloruro en sudor sigue siendo el mejor indicador de diagnóstico. Para aquellos individuos con valores de cloruro de sudor en el rango intermedio, el análisis del ADN puede ayudar a establecer el diagnóstico. El análisis e interpretación de la información genotipo “fibrosis quística” requiere el uso de técnicas de prueba apropiadas para identificar las mutaciones CFTR, criterios estandarizados para la definición de una mutación causante de fibrosis quística, y una comprensión de la contribución de los antecedentes genéticos de la variabilidad fenotípica de la fibrosis quística. Cabe señalar que 2 o más mutaciones CFTR detectadas en el ADN genómico pueden estar situados en trans en 2 cromosomas separados o en cis en el mismo cromosoma. Esta última situación no se asocia generalmente con la enfermedad. (Farrell et al., 2008; Máiz et al., 2001)

- **Cribado neonatal de fibrosis quística**

Desde hace años se sabe que el diagnóstico precoz de la fibrosis quística mejora su pronóstico, debido a la detección temprana permite el acceso a la atención médica especializada y mejora los pronósticos. Tal generalizada el cribado neonatal está cambiando rápidamente el paradigma de diagnóstico. La comprobación por *Crosley en 1979* de que la tripsina estaba elevada en la sangre de cordón de los recién nacidos con fibrosis quística posibilitó la realización de un cribado inicial de esta enfermedad en el periodo neonatal. (Barrio Gómez de Agüero et al., 2009; Farrell et al., 2008)

Los criterios para que se indique el cribado de una enfermedad incluyen fundamentalmente cinco aspectos: 1) Que la enfermedad tenga una incidencia importante. 2) Que el método de cribado sea simple y práctico. 3) Que tenga un alto grado de sensibilidad y especificidad. 4) Que exista una adecuada relación coste-beneficio. 5) Que el tratamiento precoz sea beneficioso en el curso de la enfermedad. (Gartner & Cobos, 2009)

La fibrosis quística cumple estos requisitos y el cribado neonatal en esta enfermedad está justificado fundamentalmente para conocer la incidencia real de la enfermedad en las distintas poblaciones, para poder realizar un asesoramiento genético precoz con la posibilidad de realizar diagnóstico prenatal o preimplantacional en futuros embarazos, y para iniciar un tratamiento inmediato destinado a prevenir o minimizar el daño pulmonar, con la perspectiva de realizar una intervención inmediata con terapias, algunas de ellas actualmente en fase de experimentación.(Gartner & Cobos, 2009)

2.1.6. Tratamiento de la fibrosis quística:

El tratamiento clínico debe realizarse en centros de fibrosis quística especializados por un equipo multidisciplinario que incluya neumólogo, gastroenterólogo, rehabilitador, fisioterapeuta, nutricionista, etc, dado que esto representa un mejor pronóstico para el paciente. Aunque no existe una cura para la fibrosis quística, muchas intervenciones terapéuticas permiten una progresión de retardo de la enfermedad. El tratamiento para los pacientes con fibrosis quística incluye terapia con antibióticos, agentes mucolíticos, broncodilatadores, agentes anti-inflamatorios, reemplazo de enzimas pancreáticas, el apoyo nutricional, suplementación de oxígeno y fisioterapia (Figura 3). El uso del modelo de enfoque multidisciplinario para el tratamiento de la enfermedad se basa en la observación de que la creación de centros de atención integral para la de fibrosis quística está relacionada con la progresión de un mejor pronóstico para los pacientes. Los principales objetivos del tratamiento de la fibrosis quística son: favorecer la eliminación de las secreciones y controlar la infección pulmonar, así como proporcionar una nutrición adecuada y evitar la obstrucción intestinal. (Comités Nacionales de Neumonología et al., 2008; Haack & Carvalho Garbi Novaes, 2012; Máiz et al., 2001)

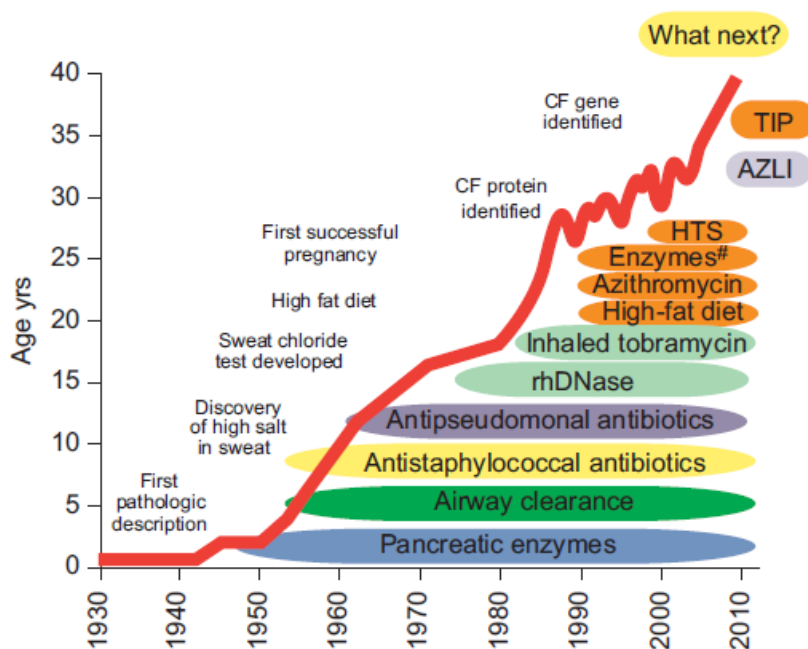


Figura 3: Ilustración esquemática de cómo la introducción de nuevas terapias para fibrosis quística ha influenciado la supervivencia de los pacientes durante las últimas décadas. Disponible en <http://www.erswhitebook.org/chapters/cystic-fibrosis/>

2.1.6.1. Tratamiento farmacológico:

Los antibióticos son la base del tratamiento tanto de la infección aguda como de la infección bronquial crónica de pacientes con fibrosis quística. Siempre que sea posible, los antibióticos deberían ser elegidos en función de los microorganismos detectados en el esputo y de la sensibilidad propia de cada individuo. Habitualmente se emplean dosis de antibióticos más altas de lo habitual para lograr concentraciones eficaces en las secreciones bronquiales, ya que los pacientes presentan un mayor volumen de distribución y un aclaramiento renal aumentado para muchos de los antibióticos utilizados. (Escribano Montaner, 2000; Grupo de Trabajo para el Estudio de la Enfermedad Asmática en el Niño, 2002)

2.1.6.1.1. Tratamiento antibiótico contra las infecciones respiratorias:

Las bacterias causantes con mayor frecuencia de la infección de las vías respiratorias son *S. aureus*, *H. influenzae* y *P. aeruginosa*. Con la evolución de la enfermedad aparecen las resistencias bacterianas a los antibióticos y los gérmenes intrínsecamente multirresistentes, como *Stenotrophomonas maltophilia* o *Burkholderia cepacia*. (Montaner et al., 1999)

En efecto, desde los primeros meses de la vida, algunos pacientes sufren colonización e inflamación crónica endobronquial. En la fase inicial es característica la presencia de *Haemophilus influenzae* y *Staphylococcus aureus*. Posteriormente casi todos los pacientes presentan colonización por *Pseudomonas aeruginosa*, que se asocia a un deterioro progresivo e irreversible de la función pulmonar; la infección endobronquial crónica por *P. aeruginosa* es la causa más importante de morbilidad y mortalidad de los pacientes con fibrosis quística. El tratamiento antibiótico dirigido contra este patógeno se ha convertido en la piedra angular para controlar la progresión de la enfermedad. (Barrio Gómez de Agüero et al., 2009; Comités Nacionales de Neumonología et al., 2008)

- **Tratamiento de *Staphylococcus aureus***

En la fase inicial de la enfermedad, el paciente suele ser colonizado por *S. aureus* con o sin clínica de exacerbación respiratoria. Pues existe administración crónica de un antibiótico de forma profiláctica para prevenir una infección por el *Staphylococcus aureus*. El objetivo de esta administración sería de prevenir una futura infección y el subsiguiente daño pulmonar. Esta estrategia se utiliza en algunas unidades de fibrosis quística, para evitar la infección por *S. aureus*, con resultados controvertidos. (Barrio Gómez de Agüero et al., 2009; Gómez de Terreros Sánchez et al., 2003; Sánchez D. et al., 2001)

- **Tratamiento de Haemophilus influenzae**

En las etapas iniciales también se encuentra H. influenzae. En efecto, aunque su frecuencia de aislamiento varía según el protocolo microbiológico aplicado, el Haemophilus influenzae es el tercer microorganismo más frecuentemente aislado en los pacientes con fibrosis quística después de P. aeruginosa y S. aureus. A diferencia de lo que ocurre con S. aureus, disminuye el porcentaje de aislamiento durante los primeros años y en raras ocasiones se aísla de forma crónica. Como en el caso anterior, la mayoría de los centros lo tratan sólo en las exacerbaciones y según antibiograma. (Comités Nacionales de Neumonología et al., 2008)

- **Tratamiento de Pseudomonas aeruginosa:**

De acuerdo con los patrones microbiológicos de la colonización infección pulmonar por P. aeruginosa, hemos de diferenciar los conceptos de colonización inicial con o sin signos de infección, colonización esporádica o intermitente y colonización crónica en fase estable o en fase de exacerbación. (Barrio Gómez de Agüero et al., 2009; Canton, Emilia Cercenado, 2008)

En 2005 se publicó el primer consenso español sobre el tratamiento antibiótico contra la colonización por P. aeruginosa, donde quedan reflejadas las siguientes indicaciones (Barrio Gómez de Agüero et al., 2009):

- Si se detecta la aparición de P. aeruginosa, tratamiento precoz y agresivo con antibióticos inhalados y antibióticos por vía oral o intravenosos.
- Tratamiento de mantenimiento con antibióticos inhalados, con o sin antibióticos orales o intravenosos.
- Tratamiento de las exacerbaciones pulmonares con antibióticos orales o intravenosos.

2.1.6.1.2. Tratamiento farmacológico del páncreas:

➤ **Enzimas pancreáticas:**

Es uno de los pilares para la mejora en el pronóstico de la enfermedad, ya que reduce la malabsorción; ha ido variando con el tiempo al buscar siempre los preparados más adecuados La indicación de enzimas y el manejo de las dosis deben ser evaluados por el gastroenterólogo o nutricionista de un centro de referencia. Las enzimas pancreáticas se encuentran disponibles en el mercado local en concentraciones de 4.000 a 25.000 UI de lipasa por cápsula en forma de microtabletas o microesferas con cubierta entérica. Nunca deben romperse los gránulos y debe recordarse que se inactivan por exposición al calor, la humedad o la luz. (European Cystic Fibrosis Society (ECFS), 2010; Haack & Carvalho Garbi Novaes, 2012)

➤ **Tratamiento de la Insuficiencia pancreática exocrina con enzimas pancreáticas:**

Los pacientes con insuficiencia pancreática exocrina toleran perfectamente una dieta alta en grasa si son tratados con enzimas pancreáticas a las dosis adecuadas. Es decir, que la dosis debe ser individualizada y flexible en relación a la ingesta y, en todo caso, se intentará alcanzar la mínima dosificación que sea eficaz. (Haack & Carvalho Garbi Novaes, 2012; Oliveira & Oliveira, 2008)

Así, en la mayoría, es posible alcanzar unos porcentajes de absorción de grasa entre el 85 y el 95% de la ingesta con las nuevas formulaciones del mercado. Las enzimas están recubiertas por una cubierta entérica que se disuelve en medio básico. Por tanto, no se pueden mezclar con productos alimenticios con pH básico y tampoco masticar o machacar. Deben administrarse justo antes de las comidas y, en el caso de ser muchas, antes y durante las mismas. (Haack & Carvalho Garbi Novaes, 2012; Oliveira & Oliveira, 2008)

2.1.6.2. Rehabilitación respiratoria:

El objetivo principal de abordaje de la afección respiratoria es intentar frenar el deterioro de la función respiratoria, controlar la clínica y facilitar el drenaje de secreciones. El trasplante pulmonar es la alternativa terapéutica en los pacientes con enfermedad pulmonar crónica en fase terminal. Actualmente están en diferentes fases de investigación otras opciones terapéuticas que intentan corregir el defecto básico de esta enfermedad, como la terapia génica, la de reparación proteica y la que actúa sobre el transporte de iones.

Los pilares del tratamiento respiratorio son (Comités Nacionales de Neumonología et al., 2008):

1) Medidas de prevención.

2) Terapia inhalatoria:

La terapia inhaladora se emplea para vehicular diferentes medicaciones al tracto respiratorio inferior, para aliviar la obstrucción bronquial, ayudar a la depuración mucociliar y tratar o prevenir infecciones. (Comités Nacionales de Neumonología et al., 2008; Máiz et al., 2001)

Según la terapia inhalatoria podemos inocular (Comités Nacionales de Neumonología et al., 2008):

- Tobramicina
- Colistín
- Mucolíticos
- Broncodilatadores
- **Antibióticos nebulizados:** Los antibióticos nebulizados han demostrado reducir: el deterioro de la función pulmonar, la frecuencia de exacerbaciones con menos

hospitalizaciones, la necesidad de antibióticos endovenosos y la carga bacteriana en las secreciones respiratorias. Por dirigirse directamente al sitio de acción, alcanzan alta concentración en las vías aéreas, con mínima absorción sistémica y escasos efectos colaterales. (Comités Nacionales de Neumonología et al., 2008)

Las principales indicaciones son (Comités Nacionales de Neumonología et al., 2008):

- Erradicación de la infección inicial por *Pseudomonas aeruginosa*.
- Tratamiento de mantenimiento (supresivo) en la infección crónica por *Pseudomonas aeruginosa*.

3) **Antiinflamatorios:**

- *Corticoides* Los corticoides sistémicos (prednisona) se indican en las exacerbaciones graves y por períodos breves. Su uso prolongado ha demostrado importantes efectos colaterales. La vía de administración puede ser oral o inhalada. (Máiz et al., 2001; Montaner et al., 1999)
- *Ibuprofeno* Los antiinflamatorios no esteroideos pueden constituir una alternativa al tratamiento con corticoides en el tratamiento de la inflamación. Porque el uso de ibuprofeno se asocia a reducción de la tasa de caída de la función pulmonar. La necesidad de la dosificación de sus concentraciones en sangre dificulta su administración.
- *Broncodilatadores:* Más de un 35% de los pacientes con fibrosis quística tiene hiperreactividad bronquial que, en general, es mayor cuanto más leve es el grado de afectación. El broncodilatador está indicado en pacientes que tienen esta hiperreactividad bronquial, en las exacerbaciones respiratorias y en los pacientes que refieran una mejoría subjetiva tras su inhalación. Se recomienda su uso previo a la fisioterapia y a la administración de antibióticos en aerosol. La frecuencia de administración se incrementará durante las exacerbaciones. (Barrio Gómez de Agüero et al., 2009; Gómez de Terreros Sánchez et al., 2003; Máiz et al., 2001)
- *Vacunaciones*

4) **Antibióticos en las exacerbaciones pulmonares:**

El tratamiento antibiótico empleado puede ser por vía oral si la exacerbación es leve o moderada o por vía intravenosa si la exacerbación es moderada o grave. El régimen del tratamiento antibiótico puede ser hospitalario o domiciliario. En casos de afectación leve o moderada: debe utilizarse la vía oral siempre que sea posible, con antibióticos de amplio espectro que cubran los gérmenes más comúnmente aislados. Los antibióticos orales disponibles para las exacerbaciones por *P. aeruginosa* son escasos. El más eficaz es el ciprofloxacino. Presenta una elevada biodisponibilidad oral y tiene una excelente actividad contra la mayoría de los agentes presentes en el tracto respiratorio de estos pacientes. Su utilización prolongada (más de tres semanas) o repetida facilita el desarrollo de

resistencias, que suelen revertir a las semanas o meses de la suspensión del tratamiento. Otros fármacos que pueden ser útiles por vía oral frente a la *P. aeruginosa* son el cotrimoxazol, el cloranfenicol, el tianfenicol y la fosfomicina.(Escribano Montaner, 2000; Máiz et al., 2001) En casos con afectación grave: en general requieren tratamiento intravenoso con uno o más fármacos según la sensibilidad del germen causante, a dosis altas durante 14 a 21 días para intentar conseguir la máxima eficacia con la mínima inducción de resistencias. El régimen antibiótico habitual consiste en la asociación, por vía intravenosa, de un betalactámico y un aminoglucósido, o de un aminoglucósido y una cefalosporina activa frente a *Pseudomonas*.(Escribano Montaner, 2000; Máiz et al., 2001)

5) Tratamiento de las complicaciones.

6) Adherencia aceptable.

7) Fisioterapia diaria:

• La fisioterapia respiratoria

Esta vista como una piedra angular del tratamiento de la fibrosis quística. Sin embargo, estudios previos han sugerido que la adhesión a la fisioterapia respiratoria es baja. *Myers & Horn* investigaron la adherencia al tratamiento a la fisioterapia respiratoria y factores asociados y se han dado cuenta que sólo 29.5% reportado emprender fisioterapia respiratoria diaria. Los predictores de la adherencia incluyen problemas con fisioterapia respiratoria encajar en el estilo de vida, la percepción de que fisioterapia respiratoria no ayuda, consecuencias físicas de la fisioterapia respiratoria, haciendo ejercicios en lugar y haciendo fisioterapia respiratoria como y cuando sea necesario. (Cobos N., 2007; Haack & Carvalho Garbi Novaes, 2012)

La terapia respiratoria tiene como objetivo promover mejoras en la mecánica respiratoria del paciente, la reducción de su gasto calórico, y retirar el moco pegajoso y exudado causadas por infecciones pulmonares y es el tratamiento no farmacológico principal. (Máiz et al., 2001)

Las maniobras de las vías respiratorias ayudan en la eliminación de la secreción de la reducción de la obstrucción bronquial y sus consecuencias, como la atelectasia y la hiperinflación. Los principales recursos utilizados en la fibrosis quística son: drenaje postural y autógeno, percusión/vibración manual y mecánica, técnica de espiración forzada, máscara de presión positiva espiratoria, técnicas de respiración de ciclo activo, aleteo, agitador, acapella. (Haack & Carvalho Garbi Novaes, 2012)

- Técnicas que facilitan la eliminación de las secreciones(Máiz et al., 2001):
- Fisioterapia respiratoria convencional: Aumento del Flujo Espiratorio (AFE), Tos Dirigida, Espiración Lenta Total con la Glotis Abierta en Decúbito Lateral (ETGOL), Drenaje Autógeno (DA).
- Respiración de ciclo activo: combina el control de la respiración, la expansión torácica y la técnica de espiración forzada

- Ayudas mecánicas para la eliminación de las secreciones (Máiz et al., 2001):
 - Máscara de presión positiva espiratoria (PPE): máscara facial con una válvula unidireccional y una resistencia espiratoria (15 a 30 cm de H₂O). La presión positiva espiratoria es un instrumento portátil y bien tolerado.
 - Flutter®: instrumento que produce una vibración de la vía aérea y ayuda a desprender el moco y a su movimiento hacia la tráquea. El Cornet® es un instrumento de acción semejante a la del Flutter®.
 - Compresión torácica de alta frecuencia: se aplica con un chaleco conectado a una bomba mecánica que genera un flujo de aire oscilatoria entre 5 y 20 Hz. De aplicación reducida por su coste elevado y difícil traslado.
 - Ventilador intrapulmonar percusivo: es un instrumento que combina la percusión torácica interna de miniestallidos de aire a 200-300 ciclos por minuto a través del efecto Venturi y la penetración de un aerosol continuo.

- Asistencia respiratoria (Comités Nacionales de Neumonología et al., 2008):

Los pacientes con exacerbación pulmonar y enfermedad pulmonar moderada o grave experimentan con frecuencia síntomas de disnea e hipoxemia que obligan al uso de oxígeno. Con la oxigenoterapia se trata de:

- Prevenir las complicaciones derivadas de la hipoxemia (hipertensión pulmonar con fallo cardíaco derecho)
- Aliviar la disnea.
- Facilitar la tolerancia del ejercicio y de las maniobras de fisioterapia respiratoria.
- Compensar los incrementos en los requerimientos de O₂ y en la capacidad ventilatoria durante las comidas.
- Paliar otros síntomas relacionados con la hipoxemia (cefaleas).

- **Ejercicio físico y readaptación al esfuerzo:**

La actividad física facilita la eliminación de secreciones de la vía aérea y previene la aparición de osteoporosis, de incidencia elevada entre los pacientes adultos. Los pacientes con un mayor grado de entrenamiento físico presentan una mayor supervivencia. Para prescribir un programa de ejercicio se debe valorar la capacidad funcional del paciente mediante una prueba de esfuerzo. (Máiz et al., 2001)

2.1.6.3. Tratamiento nutricional:

La importancia de mantener un buen estado nutricional se basa en una relación directa entre la función pulmonar y la supervivencia del paciente. Como la fibrosis quística es una enfermedad crónica y multisistémica en constante evolución, la expresión clínica en cada paciente debe determinar las necesidades en energía, gracias a un tratamiento individualizado según la edad y etapa de desarrollo de la patología. Los pacientes con fibrosis quística tienen mayor riesgo de malnutrición como consecuencia de la maldigestión y malabsorción secundaria a la deficiente producción de enzimas pancreáticas. El génesis de la malnutrición está motivada por un disfuncionamiento del balance entre el consumo energético y el gasto calórico, determinado por tres factores: el aumento de los requerimientos, el descenso en la ingesta y el aumento de las pérdidas. Los déficits energéticos también resultan del incremento en el consumo de oxígeno y del gasto energético en reposo y contribuyen a empeorar la enfermedad pulmonar, haciendo más difícil la recuperación de las exacerbaciones. (Gómez de Terreros Sánchez et al., 2003; Oliveira & Oliveira, 2008)

Para los niños con fibrosis quística está preferible de calcular el gasto energético basal gracias a la calorimetría indirecta (ya que las fórmulas habitualmente empleadas para personas sanas lo infraestiman sistemáticamente), a nivel práctico y para estimar los requerimientos calóricos teóricos totales, solemos aplicar las fórmulas convencionales aplicando factores de corrección según la actividad física y grado de enfermedad. En el tratamiento de la fibrosis quística el consejo dietético junto con la fortificación de la dieta habitual, utilizando alimentos altamente energéticos (por ejemplo, en forma de batidos, chucherías, frutos secos, snacks, cremas, fritos, aceite añadido a las comidas elaboradas, etc.) pueden ser eficaces en incrementar las calorías totales ingeridas. (Haack & Carvalho Garbi Novaes, 2012; Máiz et al., 2001; Oliveira & Oliveira, 2008)

El propósito de la suplementación nutritiva durante la exacerbación pulmonar es la provisión de las calorías adecuadas para ayudar a mantener la inmunocompetencia, promover el crecimiento y desarrollo óptimo y prevenir las deficiencias específicas. (Máiz et al., 2001) Para la suplementación podemos proponer micronutrientes como vitaminas (vitaminas liposolubles A, D y E), minerales y oligoelementos y grasas (Oliveira & Oliveira, 2008):

No existe un método exacto para establecer los requerimientos de energía de un individuo. La ingesta energética de cada paciente se evaluará en base al crecimiento adecuado y a los depósitos grasos. En general, el aporte calórico total se establecerá entre el 120 y 150% de la ingesta dietética recomendada, con un aporte de grasas que represente el 40% del total de calorías. (Máiz et al., 2001; Oliveira & Oliveira, 2008)

2.2. La musicoterapia:

Desde 1996, la World Federation of Music Therapy (WFMT) definía la musicoterapia así: “la Musicoterapia consiste en el uso de la música y/o de sus elementos musicales (sonido, ritmo, melodía, armonía) por un musicoterapeuta, con un paciente o grupo, en el proceso diseñado para facilitar y promover la comunicación, el aprendizaje, la movilización, la expresión, la organización u otros objetivos terapéuticos relevantes, con el fin de lograr cambios y satisfacer necesidades físicas, emocionales, mentales, sociales y cognitivas.

Pero desde 4 años, se cambian la definición en: “la Musicoterapia es el uso profesional de la música y sus elementos como una intervención en ambientes médicos, educativos y cotidianos con individuos, grupos, familias o comunidades, buscando optimizar su calidad de vida y mejorar su salud física, social, comunicativo, emocional e intelectual y su bienestar. La investigación, la práctica, la educación y la instrucción clínica en la musicoterapia están basados en estándares profesionales según los contextos culturales, sociales y políticos. [WFMT, 2011]

2.2.1. El concepto de la musicoterapia:

La musicoterapia puede definirse como «la aplicación científica del arte de la música y la danza con finalidad terapéutica, para prevenir, restaurar y acrecentar la salud tanto física como mental y psíquica del ser humano, a través de la acción del musicoterapeuta» (POCH, 1981). Como se sabe, los objetivos de la ciencia y del arte, son totalmente disímiles; el objetivo del arte es educar al hombre, para vivir en el mundo y el de la ciencia es capacitarlo para dominar ese mundo. La ciencia nos lleva a un producto acabado, a la teoría, a la hipótesis, al conocimiento en forma abstracta y nos lleva a un resultado que en la mayoría de los casos es repetible y en forma seriada. El arte y como ya se dijo, es conocimiento como experiencia, como vivencia, en el que la estructuración de la idea y el ordenamiento del sentimiento, están íntimamente ligados; por ello, se considera de suma importancia, el conocer y valorar el proceso artístico que se efectúa para llegar al resultado, más que el objeto mismo del arte. (Chaves de Tobar, 2013; Poch Blasco, 2001)

Pero la Musicoterapia es una ciencia porque supone «objetividad, colectividad, repetición y verdad» (BRUSCIA,1987). En musicoterapia existen métodos y procedimientos fruto de investigaciones científicas en los ámbitos musical, terapéutico (biológico, neurofisiológico, médico, psiquiátrico, de educación especial, de marginación social) o musicoterapéutico (efectos de la música sobre el ser humano, efectividad de la musicoterapia en los distintos cuadros clínicos, etc.). Sin investigación

científica la musicoterapia no podría subsistir; por otra parte, la utilización científica de la música supone también, de entrada, que cualquier actividad musical, en sí misma, no es terapéutica. (Barbarroja Vacas, 2008; Poch Blasco, 2001)

Para Serafina Poch (I, 1999, p. 43-44) la Musicoterapia en España debe estar indicada como ” (Ignacio Palacios Sanz Resumen, 2001):

- ”ayuda para establecer el diagnóstico médico a través de la expresión musical libre”.
- ”con los niños neuróticos, psicóticos y autistas”.
- ”en los casos de niños con problemas orgánicos

Además, la musicoterapia posee finalidades funcionales, tanto a nivel preventivo en los ámbitos sociales, familiares, escolares y en los momentos de la vida, como terapéuticas. Sabemos también que la música se emplea a la vez en Psicoterapia, Fisioterapia y Socioterapia, usándose asimismo en medicina curativa y preventiva. También se recurre a ella con éxito en drogadictos y alcohólicos. Se utiliza además con éxito en numerosas instituciones especializadas en la reeducación de niños inadaptados y de educación especial, en las cuales las actividades no sólo tendrán como objetivo la recuperación, sino también el reforzamiento de la autoestima y personalidad, la socialización, integración del esquema corporal, etc... (de la Cruz Díaz, 1998; Ignacio Palacios Sanz Resumen, 2001)

Por fin, puede ser objetiva y subjetivo, individual y colectiva, interpersonal e intrapersonal (Barbarroja Vacas, 2008):

- Como arte, la musicoterapia se organiza por la ciencia y focaliza por un proceso interpersonal
- Como ciencia se enriquece por el arte y humanizado por la relación terapeuta-cliente
- Como un proceso interpersonal, lo facilita el arte y lo guía la ciencia.

La Musicoterapia se emplea de tres maneras (de la Cruz Díaz, 1998):

- Activa: En la que el paciente participa mediante baile, danza o gimnasia.
- Receptiva o pasiva: En la que el paciente se encuentra relajado y escucha.
- Receptivo-activa o interdisciplinar: Como apoyo a otras actividades: dibujo, expresión corporal y, en nuestro caso, la Fisioterapia

2.2.2. Definiciones:

2.2.2.1. El Sonido:



Figura 4: el Sonido
Disponible en: journee-audition.org

Una grande parte de las culturas antiguas y todas las poblaciones autóctonas creían que el sonido era la fuerza generatriz responsable de la creación del universo. Eso es un mito, una creencia común a diversas civilizaciones y tradiciones, según la cual nuestro mundo se dice que nació a partir de la voz. (Barrocal, 2011)

Pero para la ciencia, un sonido es “la sensación percibida originada por la vibración de un cuerpo”. Las ondas acústicas (Figura 4) que dicha vibración genera, se transmiten a través del medio y alcanzan nuestro sistema auditivo donde se producen una serie de conversiones energéticas. Finalmente, los impulsos bioeléctricos resultantes son conducidos al cerebro por nervio auditivo y se obtiene la sensación de “sonido” originada por el cuerpo vibrante. (Barrocal, 2009; Satinsky, 2006)

En la parte de la música podemos decir que “el sonido es a la música lo que el átomo es a la materia” [Jordi. A. Jauset, 2011]. Pero en musicoterapia esta definición tiene algunas controversias. En efecto, en musicoterapia hablamos de música, no de sonidos aislados, porque éstos ya son objeto de la medicina física, como infrasonidos, ultrasonidos, etc. Ciertamente la música está compuesta por sonidos, pero es algo más: es una estructura, un lenguaje, un arte. Hevner [1935] considera que los sonidos o los acordes aislados no son música porque son presentados fuera del contexto de una composición musical. (Barrocal, 2011; Poch Blasco, 2001)(Soria-Urios, Duque, & García-Moreno, 2011)

2.2.2.2. Ritmo:



Figura 5: el Ritmo Disponible en:
<http://www.jeuxetcompagnie.fr/>

El ritmo es un movimiento controlado o medido, sonoro o visual que se repite en un determinado intervalo de tiempo (Figura 5). La palabra ritmo proviene del griego *rhythmos*. (Satinosky, 2006)

La acción inmediata del ritmo es una estimulación física, que afecta directamente a nuestra dimensión física-corporal. Los ritmos lentos inducen a la quietud, al reposo, y los rápidos incitan al movimiento. El ritmo puede actuar sobre los propios ritmos de nuestro organismo, como el sistema respiratorio el sistema cardíaco. Además, en general, la música alegre suele tener un ritmo rápido y la música triste más lento; un ritmo irregular sugiere alegría, nos estimula mientras que un ritmo regular, monótono puede producir una sensación de tristeza. (Barrocal, 2011)

2.2.2.3. Melodía:

Esta palabra proviene del término griego “*Meloidia*” que significa cantar. La palabra melodía se puede definir como el conjunto de sonidos que, al ser agrupados de una forma determinada, puede transformarse en un sonido agradable al oído de quien la escucha. Entre los diferentes tipos de melodías tenemos: las melodías planas en donde los sonidos permanecen unidos, ejemplo el rap, también tenemos las onduladas aquí podemos apreciar que los sonidos suben y bajan y es lo que habitualmente escuchamos en las canciones. (Y. García, 2015)

Cuando escuchamos una melodía, es fácil que nos evoque determinados recuerdos pues afecta directamente a nuestro sistema emocional. Todos nosotros sabemos reconocer cuando una canción nos parece “alegre” o nos parece “triste”. Generalmente, asociamos nuestro estado de ánimo a la melodía de numerosas obras de todo tipo. Pues, precisamente la musicoterapia recurre a estas melodías como método para curar o reducir diversos problemas de salud. (Barbarroja Vacas, 2008; Barrocal, 2011)

2.2.2.4. Armonía:

La armonía se puede definir como la ciencia que enseña a formar acordes (combinación de tres o más notas que suenan a la vez), con un significado musical y que nos sugiere la forma de combinarlos, consiguiendo sensaciones de relajamiento, tensión, suspensión...; asimismo, nos instruye en el correcto engarce y eslabonamiento de notas superpuestas, que son los propios acordes. La armonía, por tanto, se refiere al ámbito vertical (simultaneidad). (J. C. L. Rodríguez, 2012)

El mundo actual se desenvuelve a un ritmo tal, que el estrés, la angustia, las depresiones, la drogadicción, el tabaquismo, la agresividad, la intolerancia, el insomnio, están a la orden del día, constituyéndose estas en un abanico de enfermedades de esta época, fruto todas ellas del desequilibrio mental y físico que algunas personas experimentan y que entorpece la obtención de una plena calidad de vida. Con este panorama, se hace necesario armonizar nuestro cuerpo y nuestra mente y la música con la armonía implícita en su misma naturaleza, se convierte en una terapia eficaz a la hora de combatir las citadas enfermedades. (Chaves de Tobar, 2013)

2.2.2.5. Instrumentos musicales:

Un instrumento musical está compuesto por la combinación de uno o más sistemas resonantes y los medios para su vibración. Esta construido con el fin de producir sonido en uno o más tonos que puedan ser combinados por un intérprete para producir música. Cualquier cosa que produzca sonido puede servir de instrumento musical, pero la expresión solo se reserva, generalmente, a aquellos objetos que tienen ese propósito específico. Cada instrumento musical tiene un timbre diferente, una sonoridad distinta. Los instrumentos musicales se agrupan en tres grandes familias (viento, cuerda, percusión), que se subdividen según el sonido que producen y la forma de tocarlos. Además, pueden ser también representados en distintos registros, hay bajo, barítono, tenor, contralto y soprano. (Aznar Sánchez, 2000; Vaillancourt, 2009)

En musicoterapia, podemos utilizar todo elemento capaz de producir un sonido audible o, más aún, que pueda producir un movimiento capaz de ser vivenciado como mensaje, como medio de comunicación, será parte integrante de los elementos técnicos de la Musicoterapia.

Clasificaremos en cuatro tipos los instrumentos a utilizar (de la Cruz Díaz, 1998):

- Instrumentos musicales propiamente dichos.
- Instrumentos corporales. El cuerpo humano es el instrumento musical más completo en todas sus dimensiones: la voz y el canto, los palmeos, golpeteos y la percusión de otros instrumentos con diferentes partes del cuerpo son algunos de los elementos.
- Instrumentos electrónicos. Sobre todo, el equipo de música.
- La creación instrumental. Se trata de los instrumentos creados, improvisados y fabricados por los pacientes o el musicoterapeuta.

2.2.2.6. Música:

La música se puede definir de tantas maneras, en función de la época o del ambiente que le describe:

- Platón (427-347 a. C.) en su obra, “La República”, libro III”, nos dice que:” la música esta al alma lo que la gimnasia al cuerpo”.
- La ciencia dice que: La música es un estímulo multimodal muy potente que transmite información visual, auditiva y motora a nuestro cerebro, el cual cuenta con una red específica para su procesamiento, compuesta por regiones fronto-temporoparietales. (Soria-Urios et al., 2011)
- “La música no se puede entender sólo como un fenómeno sonoro: implica comportamientos sociales, normas y conocimientos.” (Merriam 1964, 27)
- “La música no es un objeto. Es un proceso que surge de las relaciones entre los sonidos musicales y la gente que confiere a estos sonidos sus significaciones y valores. Sin gente no hay música.” (Shepherd 1994, 136).

Además de ser la base de la musicoterapia, y de ser utilizada como tratamiento con los niños, la música enriquece la vida y por este motivo es necesario que rodee al niño disminuido un ambiente musical rico y controlado en estímulos, puesto que esta experiencia sensorial es la que le va a proporcionar un desarrollo emocional, fisiológico y social equilibrado. (de la Cruz Díaz, 1998)

Estudios han demostrados que existen algunas músicas precisas, para algunos problemas precisos: (TORRES, 2010)

- Insomnio: Nocturnos de Chopin (op. 9 nº 3; op. 15 nº 22; op. 32 nº 1; op. 62 nº 1). Canon en Re de Pachelbel.
- Hipertensión: Las cuatro estaciones de Vivaldi. Serenata nº 13 en Sol Mayor de Mozart. 39

- Depresión: Concierto para piano nº 5 de Rachmaninov. Música acuática de Haendel. Sinfonía nº 8 de Dvorak.
- Ansiedad: Concierto de Aranjuez de Rodrigo. Las cuatro estaciones de Vivaldi.
- Dolor de Cabeza: Sueño de Amor de Listz. Serenata de Schubert. al Sol de Rimsky-Korsakov
- Dolor de estómago: Música para la mesa de Telemann. Concierto de Arpa de Haendel. Concierto de oboe de Vivaldi.
- Energéticas: La suite Karalia de Sibelius.

2.2.3. Efectos de la musicoterapia:

2.2.3.1. Los beneficios y efectos de la musicoterapia:

Tenemos consciencia desde casi siempre de los efectos musicales en las personas y en la sociedad, por lo que ha resultado necesaria la aplicación de la música en la curación de pacientes, en la educación, en la expresión de emociones, en la reeducación bio-fisiológica, y en otras muchas situaciones, como así lo atestiguan una larga lista de opiniones y testimonios literarios. Quizás en alguna oportunidad de nuestras vidas hemos podido sentir cómo una pieza musical nos puede traer un precioso recuerdo y hacernos sentir mejor, o tal vez hemos tarareado a nuestros hijos alguna melodía para calmarlos o dormirlos, o aún en nuestros momentos de soledad, de euforia o de depresión, una canción ha sido nuestra cómplice y compañera. Pero lejos de esta apreciación un tanto subjetiva, existe amplia documentación científica y estudios bien elaborados que dan soporte a esta nueva arma dentro del tratamiento de enfermedades. (Barbarroja Vacas, 2008; Ignacio Palacios Sanz Resumen, 2001)

Así, las actividades musicales pueden ser también destinadas al desarrollo de los niños en todas sus posibilidades psicofisiológicas, afectivas, emocionales, de personalidad, cognitivas y sociales. (TORRES, 2010). En efecto, la música tiene beneficios para: (TORRES, 2010)

- Desarrollar la coordinación motriz con movimiento de asociación y disociación, equilibrio, marcha, etc. Y Desarrollar la discriminación auditiva aprendiendo sonidos y ruidos, recordándolos, reproduciéndolos.
- Adquirir destrezas y medios de expresión corporales, instrumentales, gráficos, melódicos.
- Desarrollar la locución y la expresión oral mediante la articulación, vocalización, control de la voz, el canto.
- Controlar la respiración y las partes del cuerpo que intervienen en la fonación y el canto.
- Dotar de vivencias musicales enriquecedoras desde el punto de vista psicológico y físico.

Pues la música tiene beneficios en todos los ámbitos de un ser humano, que sea fisiológico, psicológico, social o intelectual:

➤ **FISIOLÓGICOS** (Barbarroja Vacas, 2008; TORRES, 2010; VALLEJO, 2010):

Existe una relación entre el ritmo, la música y el movimiento. «Investigaciones neurobiológicas han demostrado que el ritmo produce un aumento de la actividad electroencefalográfica en el área de la corteza motora de una persona» (José M. R. Delgado).

La música acelera o retarda las principales funciones orgánicas:

- Presión de la sangre: al parecer, cambia según el tipo de música; estos cambios no se producen necesariamente en función de si la música es estimulante o sedante, sino más bien debido a otras causas personales.
- Ritmo cardíaco y pulso: El corazón humano está particularmente sintonizado con la música, así las pulsaciones responden a todas las variables musicales como: frecuencia, tiempo y volumen.
- De tal manera que un ritmo rápido hace rápido el palpitar y uno lento lo enlentece. Por ello los ritmos lentos crean menos tensión y estrés, manteniendo en calma al cuerpo y relajándonos.
- La música es pues un calmante natural, pero lo opuesto también es cierto: ritmos fuertes pueden energizarnos y activarnos casi hasta el daño físico.
- Respiración:
 - Hodges: La música en general tiende a aumentar la respiración, la estimulante tiene tendencia a aumentarla mientras que la sedante la disminuye.
 - La respiración es ante todo un proceso rítmico. El patrón general humano es de 25 a 35 respiraciones por minuto. Un promedio bajo, profundo y sostenido contribuye a calmar, controlar emociones, estimular el pensamiento y generar un mejor metabolismo del cuerpo. Al contrario, una respiración rápida nos puede llevar a pensamientos dispersos, conductas impulsivas, a cometer errores y sufrir accidentes.
- Respuesta galvánica de la piel y cambio de temperatura:
 - Los resultados no son muy definidos, tal vez porque la emoción que toda música suscita tiene o no un papel importante, y el diferenciar el tipo de emoción es algo que no se puede medir.
 - Se puede medir el hecho de que emocione o no, por lo que ejercerá un papel importante el asunto de las preferencias personales.
 - La música alta o ruidosa puede elevar en varios grados la temperatura corporal mientras que la suave y de cadencioso ritmo, puede disminuirla.

- Hodge resume que: La música estimulante y la sedante producen diferentes efectos. Hay una relación significativa entre las preferencias o no y el resultado. Y por fin, varios elementos de la música como tonalidad, melodía y ritmo afectan a la respuesta galvánica de la piel.
- Respuestas musculares y motoras:
 - Reflejo pupilar a la luz: se sabe que la pupila del ojo se dilata cuando a la luz sucede la oscuridad.
 - Movimientos peristálticos del estómago: el canto gregoriano, la música de Bach y la música pre-romántica eran sumamente indicadas como terapias es gastritis, úlceras y dispepsias. Actualmente, esto ya no se produce tanto como antes, pero aún persiste.
 - La música es efectiva para aumentar el nivel de resistencia al dolor.
Efectos analgésicos de la música:
Gfeller (2000) describe la utilización de la música en el control del dolor. La música es considerada como un agente distractor del estímulo aversivo, que ayuda a focalizar la atención del paciente en un estímulo musical agradable y positivo. Además, la música se puede utilizar conjuntamente con métodos cognitivos dirigidos a reducir la percepción del dolor. Un mecanismo explicatorio del efecto analgésico de la música se basa en la teoría de control de la compuerta del dolor (Melzack & Wall, 1965), dado que se ha demostrado que el dolor y las vías auditivas se inhiben mutuamente (Spintge, 1989; Koch, Kain, Ayoub & Rosenbaum, 1998). Desde un punto de vista bioquímico, se ha observado como los estímulos musicales pueden también influir en la producción bioquímica, alterando los niveles de endorfinas y reduciendo el malestar del paciente (Gfeller, 2000).
 - La música estimulante incrementa la actividad muscular en circunstancias normales y con personas normales. Las marchas militares y la música funcional en el trabajo tienen esta finalidad, en todas las culturas y en todas las épocas
 - La música sedante tiene unos claros efectos relajantes, no tan sólo en sujetos normales, sino en patologías como la parálisis cerebral.
 - El tono y la flexibilidad del sistema muscular son poderosamente influenciados por el tono, el sonido y la vibración musical, tal como fue demostrado por el profesor Olav Skilie en Noruega. La música con frecuencias entre 40-66 hertz, reduce la tensión muscular y relaja a los niños.
 - Hoy en día este efecto se conoce como Terapia Vibroacústica, de gran poder curativo en procesos de dolores musculares.

- Respuestas cerebrales:
 - Memoria: A partir de los 21 años mueren unas 10.000 células nerviosas, por lo que el cerebro va perdiendo peso a medida que transcurre la vida del hombre. Ello, sin embargo, parece que no es el principal motivo relacionado con la pérdida de memoria. Se ha dicho que “cuanto mayor es el número de conexiones que se establecen entre neuronas, mayor será la extensión de la memoria”; como consecuencia, podemos decir que aprendiendo cómo programar el mayor número posible de neuronas, nuestra experiencia musical podrá tener más puntos de referencia.
 - Endorfinas: Las endorfinas son los sedantes naturales del cerebro, son hoy en día una de las sustancias más estudiadas por la bioquímica moderna. El Centro de Investigaciones de Stanford California, encontró que la euforia experimentada mientras escuchaban música los sujetos de estudio y la "sanación química" creada por el gozo y las emociones producidas por la riqueza musical de ciertas piezas de películas, cantos religiosos y cuartetos, produjeron estados de anestesia al dolor y mejoraron el sistema inmune.
Estos experimentos también hallaron que las inyecciones de Naloxona, una droga bloqueadora de las endorfinas, interrumpía la sensación tranquilizante de escuchar música.
- Respuesta inmunológica: Un estudio de la Universidad del Estado de Michigan reportó que escuchar 15 minutos de música, incrementaba los niveles de Interleukina 1 en la sangre e 12,5 a 14%. Las interleukinas son sustancias que aparecen en la adecuada respuesta del sistema inmune.
- **PSICOLÓGICOS** (Clancy, Martí, & Mercadal, 2005; de la Cruz Díaz, 1998; Ortega, Esteban, Estévez, & Alonso, 2009; VALLEJO, 2010):
- La música, al actuar sobre el sistema nervioso central, puede provocar en el ser humano efectos sedantes, estimulantes, enervantes... y ello desde un punto de vista dinámico.
 - Efectos ansiolíticos de la música: ha sido estudiado el efecto de la música y Musicoterapia en pacientes hospitalizados o en contextos médicos, en los que la ansiedad, distrés y dolor pueden estar frecuentemente presentes (Spintge, 1991). La respiración y la relajación se presentan habitualmente como dos estrategias válidas para facilitar estados de mayor distensión, descanso, relax ... Se ha observado como ante una situación de ansiedad la respiración suele verse bloqueada. La música puede actuar como guía para acompañar y controlar esta respiración y ayudar a focalizar la atención en el ejercicio de relajación, disminuyendo las distracciones (Saperston,

1999). Cuando el estímulo musical es percibido como agradable y relajante pueden verse potenciados los procesos fisiológicos y psicológicos de la relajación (Davis & Thaut, 1989).

- Efectos sedantes de la música: En términos generales, la música sedante es aquella que se considera más facilitadora de estados de relajación y que se caracteriza por: tempos lentos y regulares, pasajes alegato, ausencia de elementos rítmicos y percusivos, cambios previsibles, dinámicas suaves, armonías consonantes, melodías simples y con intervalos cercanos (Mandel, 1996). La utilización de una música de carácter sedante para facilitar estados de relajación es, pues, una de las intervenciones ampliamente utilizada en musicoterapia en medicina.
- La música puede despertar, evocar, provocar, fortalecer y desarrollar cualquier emoción o sentimiento humano. Es un hecho incuestionable que la música puede expresar sentimientos de amor, odio, tristeza, temor, alegría, desesperación, terror, miedo, angustia, etc. Sin embargo, la gran cuestión no resuelta es saber el cómo y el porqué; sabemos de qué manera se percibe un sonido, pero no cómo una música se transforma en emoción.
- Tiene efectos positivos en distintos aspectos, como son: reducción de la ansiedad, mejora del desarrollo emocional y la autoestima, mayor equilibrio psicofísico y emocional, y aumento del nivel de comunicación e interacción social. En un contexto hospitalario, la musicoterapia se ha mostrado eficaz principalmente como forma de reducir la ansiedad, y parcialmente, para calmar el dolor, aunque en este último aspecto, los datos son contradictorios.
- La música también puede constituir una defensa ante situaciones desagradables, por ejemplo, silbar cuando tenemos miedo o nos encontramos solos. Este mismo efecto tienen los himnos o estribillos que crean los guerreros o equipos deportivos y entonan previamente a su actividad.

➤ **INTELECTUALES** (de la Cruz Díaz, 1998; TORRES, 2010; VALLEJO, 2010):

La musicoterapia ayuda también a desarrollar capacidades del intelecto como la imaginación, la memoria, la atención, la comprensión de conceptos, la concentración o la agilidad mental...:

- La música ayuda a desarrollar la capacidad de atención sostenida por la inmediatez, la persistencia y la constante variedad del estímulo musical. En sí misma, la música es una constante llamada de atención. Esta cualidad de la música es especialmente importante en relación con el niño y con los enfermos mentales como medio de hacerles volver o permanecer en la realidad.
- Gracias a la música los niños se inician en la meditación y en la reflexión de un modo agradable.

- Estímulo de la imaginación. La capacidad sugeridora de la música es enorme; de entre las bellas artes es la que posee un mayor poder de sugerencia.
- Estímulo de la capacidad creadora. Es sabido que muchos artistas y científicos se estimulan con la música.
- Es fuente de asombro y de admiración.
- Ayuda al niño a transformar su pensamiento, eminentemente pre-lógico, en lógico, debido a que la música da conciencia de tiempo y ello sin apagar su afectividad. Esto es así porque la música, es el lenguaje de la afectividad. En este aspecto, la música es superior a las matemáticas y demás ciencias lógicas.
- La música es una fuente de placer semejante al juego, debido a la variación constante y no determinada de sonidos, excepto si se conoce de antemano la melodía.
- Ayuda a desarrollar la memoria; siendo fundamental en cualquiera de las formas musicales mencionadas
- Desarrolla el sentido del orden y del análisis. Esto es fundamental; pues es la mejor iniciación a estas cualidades para el niño pequeño.
- El contrapunto ejercita la inteligencia de un modo muy valioso porque habitúa a seguir el curso de varios razonamientos a la vez, al obligar a seguir las diversas voces o melodías.
- La música facilita el aprendizaje, al mantener en actividad las neuronas cerebrales.

➤ **SOCIALES** (Barbarroja Vacas, 2008; Poch Blasco, 2001; VALLEJO, 2010):

- Facilita y promueve la comunicación y las relaciones sociales. En efecto, la música provoca y favorece la expresión de uno mismo.
- Es el arte que mejor provoca y expresa estados emocionales independientemente de todo individualismo. En efecto, la música puede sugerir sentimientos e ideas sin necesidad de palabras. Pues la musicoterapia puede ayudar como lenguaje emocional, no verbal. Además, una música emotiva tiene la capacidad de objetivar un dolor personal y trasladarlo al “mundo del dolor”, que por descontado resulta más fácil de soportar.
- La música puede ser un agente socializante. En efecto, la música permite elaborar pautas de conducta que faciliten la integración social. Es posible calmar a una persona enfurecida si se acierta en escoger un canto adecuado, que tenga la virtud de canalizar y transformar aquella energía desbocada en una fuerza positiva y organizada.
- La música es un fenómeno social que alcanza una enorme importancia; en cambio, el canto y la danza sí han estado al alcance del hombre desde siempre. Pero la gran revolución vino con la música grabada. La música nos eleva hasta lo más sublime o bien puede hundirnos moralmente y llevarnos incluso al suicidio o al homicidio. Todo depende del tipo de música, de las circunstancias que rodean a la audición y de cómo influye el oyente.

2.2.3.2. Los factores:

Como se describe en la definición de la WFMT la musicoterapia está es capaz de mejorar nuestra salud física y psicológica. Hillecke y su equipo del Centro Alemán de Investigación de la Musicoterapia describen cinco factores que pueden actuar: (Soria-Urios et al., 2011):

- Modulación atencional o factor atencional. La música tiene la capacidad de atraer nuestra atención de manera más potente que otros estímulos sensitivos. Este factor se ha utilizado tanto para activar como para distraer, por ejemplo, en casos de elevado estrés.
- Modulación emocional o factor emocional. Como sabemos, la música es capaz de modular las emociones y de provocar en nosotros respuestas emocionales, implicando áreas corticales y subcorticales. Este factor está muy involucrado en el uso de la musicoterapia en el tratamiento de trastornos emocionales como la depresión, la ansiedad o el estrés postraumático.
- Modulación cognitiva o factor cognitivo. La música, como entidad neurocognitiva, conlleva diversas funciones cognitivas en su procesamiento. Este factor implica la memoria asociada a la música (codificación, almacenamiento y recuperación) y a los diversos aspectos implicados en el análisis de la música.
- Modulación conductual o factor motor-conductual. La música es capaz de evocar patrones de movimiento incluso de manera inconsciente. Este hecho implica la posibilidad de usar la música mediante la estimulación del ritmo en la rehabilitación de pacientes con daño cerebral y en el tratamiento de pacientes con enfermedades del movimiento.
- Modulación comunicativa o factor interpersonal. La música implica comunicación y, como tal, se puede emplear para entrenar habilidades de comunicación no verbal, lo que puede ser muy útil en el caso de alteraciones conductuales y autismo.

2.3. Musicoterapia y fibrosis quística:

La traducción de la musicoterapia sería la de “terapia a través de la música”. Pues, hay cuatro formas de utilizar esta técnica: escuchar música, el canto, la improvisación musical utilizando todo tipo de instrumentos y la danza. La musicoterapia es una técnica que utiliza la música para mejorar el funcionamiento físico, psíquico, intelectual y social.

La Musicoterapia puede ser activa, vivencial, participativa; utilizar elementos musicales: sonido, ritmo, melodía y medios sonoros: cuerpo, objetos, instrumentos. La Musicoterapia no es un fin sino un instrumento, un medio para conseguir a la reeducación o recuperación de un paciente. (Barbarroja Vacas, 2008; VALLEJO, 2010)

Para las personas con fibrosis quística, los músculos respiratorios juegan un papel importante en el mantenimiento de la salud pulmonar. La fuerza muscular respiratoria es vital para las técnicas de limpieza de la vía aérea, ya que ayuda a generar tos eficaz de expectorar la secreción. La función muscular respiratoria también afecta a la capacidad de ejercicio en personas con fibrosis quística, y mayores niveles de capacidad de ejercicio se correlacionan con los niveles más bajos de mortalidad. Para mejorar la función de los músculos respiratorios en la fibrosis quística, el tratamiento convencional utiliza el dispositivo de “entrenamiento muscular inspiratorio” (IMT). Y es en este sentido que la musicoterapia puede suplementar un tratamiento de fisioterapia convencional. (M C Grasso, Button, Allison, & Sawyer, 2000; J Yoon Irons, Petocz, Kenny, & Chang, 2014)

2.3.1. La canción:

Algunas investigaciones han demostrado que una programa de IMT (entrenamiento muscular inspiratorio) puede mejorar la función de los músculos respiratorios en niños. El uso de un dispositivo de IMT también puede verse como otra tarea para los individuos con fibrosis quística, dada la complejidad del régimen de tratamiento diario. En contraste, una intervención con el canto puede proporcionar una actividad agradable que también tendría beneficios terapéuticos con al final los mismos efectos esperados (Figura 6). (Irons JY, Petocz P, Kenny DT, 2014; J Y Irons, Kenny, & Chang, 2010)



Figura 6: una canción. Disponible en: fr.canoe.ca

- Efectos sobre los músculos respiratorios:

El diafragma en forma de cúpula es uno de los músculos inspiratorios más importante, y separa el tórax del abdomen. Se aplana medida que se contrae y se expande el tórax, lo que aumenta la entrada de aire por volumen pulmonar. Sundberg encontró que el canto requiere una mayor utilización de la capacidad pulmonar vital que habla normal, debido a las frases más largas que figuran en canciones (Sundberg 1987). Los cantantes, por lo tanto, necesitan usar su capacidad pulmonar de manera eficiente con el fin de sostener frases largas mientras cantaba. Los cantantes clásicos utilizan casi el 100% de su capacidad vital de los pulmones al comienzo de frases largas, de modo que las respiraciones adicionales no son necesarias. Aunque no todos los cantantes entrenados utilizan comportamientos de respiración idénticos, se han encontrado los cantantes de ópera tener estrategia respiración altamente consistente y un mayor movimiento de la caja torácica y el abdomen mientras canta. (M C Grasso et al., 2000; J Y Irons et al., 2010; J Yoon Irons et al., 2014)

La literatura actual sugiere que las intervenciones de canto sobre la base de la respiración diafragmática pueden mejorar o mantener las funciones de los músculos respiratorios en las personas con enfermedad pulmonar obstructiva crónica EPOC (Bonilha 2009), esclerosis múltiple (Wiens 1999) y la enfermedad de Parkinson (Di Benedetto 2009). En estos estudios, la fuerza de los músculos respiratorios (mediante la presión inspiratoria máxima (MIP) y la presión espiratoria máxima (MEP) se midieron como los indicadores que reflejan los cambios en la fuerza muscular respiratoria atribuida a la intervención canto. (Melissa Carol Grasso, 2014; Jung Yoon Irons, Kenny, & Chang, 2010)

- Efectos psicológicos:

Investigaciones anteriores han indicadas que el canto puede mejorar la calidad de vida, reducir la ansiedad y mejorar la autoestima. Además, el canto puede reducir el miedo, la ansiedad, la percepción del dolor y mejorar el humor. Además, el canto puede proporcionar no sólo los beneficios para la salud, sino también el disfrute. Los estudios encontraron que cuando el canto o la música eran parte de un ejercicio de respiración, los participantes con asma demostraron un mejor cumplimiento del tratamiento debido a disfrute, que mejora la motivación. (Irons JY, Petocz P, Kenny DT, 2014; J Y Irons et al., 2010). Además, una serie de informes anecdóticos atestiguan los beneficios de cantar en la mejora de la calidad de vida de las personas con enfermedades pulmonares crónicas. Existen estudios que investigan sobre los efectos de un programa de canto o música en la salud pulmonar y la calidad de vida de las personas con EPOC (Bonilha 2009; Señor 2010), enfisema (Engen 2005) y asma (Wade 2002). Indican que el canto puede ser unos de los mejores tratamientos: en efecto, está de bajo costo agradable y la intervención de bajo riesgo, que apoya la salud pulmonar y mejora la calidad de vida. (Melissa Carol Grasso, 2014; J Yoon Irons et al., 2014)

Para concluir, el canto como una intervención de musicoterapia para personas con fibrosis quística, además de utilizar las cuerdas vocales y aparatos de laringe, requiere la activación de los músculos de todo el sistema respiratorio a través de la respiración diafragmática. La respiración diafragmática puede aumentar la fuerza muscular respiratoria, lo que conduce a un aumento de volumen pulmonar y tos efectiva. Además, los estudios demuestran que el canto requiere una buena regulación del flujo de aire exhalado y promueve el uso de la capacidad vital en la mayor medida posible. Al igual que otras técnicas de eliminación de las secreciones en las vías respiratorias, tales como técnicas de respiración de ciclo activo, el canto promueve una buena postura (cuello y hombros relajados), control de la respiración, y la expansión torácica. Por otra parte, el canto no requiere un dispositivo o un asistente, y puede proporcionar un cierto disfrute necesario reducir la carga de tratamiento y reforzar aún más la formación. (J Yoon Irons et al., 2014; Jung Yoon Irons et al., 2010)

2.3.2. Instrumentos musicales:

Existe diferentes tipos de instrumentos (Tabla 4):

Tabla 4: Tipo de instrumentos musicales. Disponible en: http://www.csi-csif.es/andalucia/modules/mod_ense/revista/pdf/Numero_12/M_JANET_BARBARROJA_1.pdf

Instrumentos	Materiales
Instrumentos naturales	El cuerpo como objeto sonoro: percusión corporal, voz.
Instrumentos convencionales.	Piano, guitarra, flauta...
Instrumentos de percusión.	Instrumentos folklóricos y autóctonos.
Instrumentos de construcción artesanal.	Material específico de musicoterapia, instrumentos adaptados y objetos sonoros para discriminación auditiva: silbatos, reclamos, etc.
Instrumentos contruidos con fines terapéuticos.	Contruidos por los propios pacientes.
Instrumentos electrónicos.	Material informático musical.

- **Instrumentos convencionales:**

Existe estudios sobre el uso de instrumentos a viento para el mejoramiento de la función pulmonar.

Por ejemplo, he encontrado un estudio sobre 30 niños asmáticos se ofrecieron 30 min matrícula para instrumentos de viento y la educación sobre el asma una vez a la semana. Aunque los resultados muestran una mejora de la función respiratoria (medida con medidores de flujo máximo portátil),

una disminución del número de noches de insomnio, y la reducción de los síntomas diarios (marcado en los diarios semanales), no se siguieron las reglas de un informe científico, ya que los autores mostraron solamente los valores porcentuales. Sin embargo, también señalaron la influencia del programa tuvo en la mejora de la técnica de inhalación y una disminución en el uso de medicamentos relevista. (Sliwka, Wloch, Tynor, & Nowobilski, 2014)

- **El uso de la armónica:**

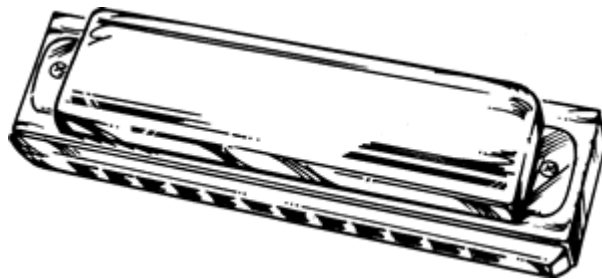


Figura 7: una armónica. Disponible en: learnersdictionary.com

Tocar la armónica implica una gran cantidad de movimiento humano: la boca, labios, lengua, mejillas, mandíbula, los dientes, el cuello, los ojos, los oídos, los músculos circundantes, los brazos, las manos, las articulaciones, los huesos, las costillas, la garganta, pulmones, el corazón, el diafragma, piernas, pies, etc. Implica largo y lento empates (inhala), control de la respiración, y la sensibilización de los patrones de respiración. Algunas canciones de armónica requieren bastante buena capacidad pulmonar (por muchas notas de golpe en una fila). En musicoterapia, la armónica puede tener como fin terapéutico de trabajar la elasticidad de los músculos sensibles del diafragma y la expansión pulmonar, gracia el control de la respiración requerido para jugar en un alto volumen (Figura 7). Además, esto estimula el intercambio de oxígeno y dióxido de carbono en los 300 millones de pequeñas bolsas o alvéolos de los pulmones, generando de este modo un suministro de oxígeno fresco que se extenderá por todo el cuerpo: células, telas, órganos al cerebro. (Alexander & Wagner, 2012; Low, 2015)

Se debe saber también que las vibraciones creadas por las intensas cañas se transmiten al instante en el cuerpo a través del cerebro, estimulando así una acción fisiológica y espiritual, generando beneficios terapéuticos. Además, la vibración es una intervención de la fisioterapia tradicional que se utiliza en pacientes con trastornos respiratorios, para ayudar con la depuración de la secreción. Aquí, las vibraciones son creadas directamente por la armónica. Por fin, la armónica se puede utilizar de la misma forma en que el espirómetro (sirve para la expansión pulmonar) se utiliza para promover

largas, lentas y profundas respiraciones. Si bien la armónica no proporciona retroalimentación cuantitativa de la cantidad de aire que está teniendo en los pulmones; definitivamente puede ayudarle a ejercitar sus pulmones, el diafragma, y todos los músculos accesorios. Además, la armónica es barato, portátil, no invasivo (no se ve raro o médico), y se puede utilizar en casi cualquier lugar. (Alexander & Wagner, 2012; Low, 2015; McCarren & Alison, 2006)

- **Instrumento natural: percusión corporal:**

En fisioterapia convencional, la obstrucción se trata con técnicas de drenaje mecánicos que ayudan a drenar las secreciones viscosas característicos de la fibrosis quística. Algunos de estos métodos incluyen oscilaciones de alta frecuencia de la pared torácica con una chaqueta, oscilaciones del tracto respiratorio superior con una válvula de flotación, y percusión manual del tórax. (Boyle, 2007)

Desde mediados del siglo XX son múltiples los estudios que revelan que tanto la musicoterapia como la danzaterapia son de gran utilidad en el ámbito terapéutico. La percusión corporal, que nace como un híbrido entre ambas disciplinas, recoge sus aspectos más significativos en un nuevo enfoque que integra música y movimiento. El método BAPNE es una propuesta pedagógica que tiene como objetivo el desarrollo de las inteligencias múltiples a través de la percusión corporal. Esta metodología se fundamenta en la integración de diferentes disciplinas: Biomecánica, Anatomía, Psicología, Neurociencia y Etnomusicología y tiene como objetivo el desarrollo de las potencialidades de cada una de las ocho inteligencias que propone Gardner (1983). Una de las mayores potencialidades del método Bapne consiste en ser utilizada como recurso terapéutico, siendo eficaz en diferentes tipos de patologías. (Romero Naranjo, Liendo Cárdenas, Romero Naranjo, & Menargues Marcilla, 2014)

Para la fibrosis quística, la percusión corporal tiene los mismos efectos que la percusión manual de fisioterapia; es decir que ayuda a drenar las secreciones mucosas espesas de los órganos.

Además la percusión corporal terapéutica ayuda en: (Romero Naranjo et al., 2014)

- Estimula las respuestas autodirigidas, que se orientan a un objetivo propio.
- Mejora la autoestima, ejercita la empatía y ayuda a estabilizar emocionalmente
- Facilita la autoconciencia.
- Mejora la comunicación y el vínculo con el otro
- Estimula la Memoria de trabajo, verbal y no verbal.
- Facilita y estimula la autonomía en la atención.
- Favorece el trabajo cooperativo.
- Promueve la presencia física y la valoración positiva del esfuerzo.

2.3.3. El Baile:



Figura 8: el baile. Disponible en: arbmusic.com

Las enfermedades respiratorias, como la fibrosis quística, alteran la musculatura esquelética y respiratoria y modifican la mecánica ventilatoria generando desacondicionamiento, esto disminuye la tolerancia al ejercicio y produce sensación de disnea, afectando negativamente en la calidad de vida. El entrenamiento físico permite mejorar la capacidad de realizar ejercicio, reduciendo la disnea y mejorando la calidad de vida. En efecto, la actividad física ha demostrado tener muchos efectos beneficiosos, entre los que se incluyen la mejora de la fuerza muscular, la capacidad cardiorrespiratoria, la salud cardiovascular y la salud ósea. También se ha demostrado que el ejercicio físico reduce los síntomas de la depresión y mejora la autoestima de los niños. La actividad física en niños con fibrosis quística ha demostrado efectos beneficiosos sobre la función pulmonar y el consumo máximo de oxígeno, y puede dar lugar a una mayor eliminación del esputo, la reducción de la disnea, aumento de la capacidad de ejercicio, mejoras en la imagen corporal y en la calidad de vida. (Bradley, Moran, & Elborn, 2006; Walker C, 2012)

Varios estudios han demostrado que la adherencia a los programas de ejercicio entre las personas con fibrosis quística puede ser pobre, y que el ejercicio que es “agradable y placentero” puede mejorar la adherencia a los programas de ejercicios, ya que se percibe como una actividad normal entre los jóvenes. Pues, la danza es una de las formas más antiguas de terapia, intervención musical y expresión artística de los seres humanos. Su estrecha vinculación a las fórmulas rituales y míticas se remonta a la antigüedad y probablemente a nuestra esencia como hombres en la formulación básica del proceso simbólico y de abstracción. (Kuys et al., 2011; M. R. C. Rodríguez, 2001)

Por otra parte, además de tener la eficacia de una actividad aeróbica, la ritmificación y la actuación fisiológica del movimiento en la práctica de la danza sobre el cuerpo humano conlleva el control de la respiración, la tonificación de los músculos, y mejora de la coordinación (Figura 8). Es también un trabajo que se debe desarrollar en todos los ámbitos para conseguir un mejor desarrollo fisiológico y sobretodo mental. En efecto, los factores psicológicos influyen la calidad de vida de personas con enfermedad crónica. Además, la danza contribuye enormemente a la configuración correcta del esquema corporal interno y aporta de manera fundamental en los procesos de terapia la globalización perceptiva del mismo como un todo coordinado. El dominio de la respiración en la ejecución de los movimientos de danza es totalmente necesario, y el aprendizaje de técnicas de control y coordinación motriz-respiratoria llegan a condicionar la forma, velocidad y plasticidad de los movimientos coreográficos. (Goodill, 2005; M. R. C. Rodríguez, 2001)

2.3.4. La Wii para la reeducación de los niños:

El juego tiene un rol determinante en el proceso de socialización, aprendizaje, desarrollo motor, cognitivo, sensorial y perceptual de los niños y niñas. El juego y las actividades lúdicas permiten que puedan madurar sus estructuras y componentes y les permitan ir estructurando sus respuestas sensoriales y comportamentales frente a las exigencias del medio. (Benveniste, Jouvelot, Michel, & Lecourt, 2009)

Nintendo revolucionó, hace algunos años, el mercado del entretenimiento tecnológico con la consola Wii (Figura 9). Su secreto era sencillo: eliminar los mandos para sustituirlos directamente por los movimientos del jugador, quien debía comportarse y agitarse como si se encontrara en el interior del videojuego en lugar de apretar botones cómodamente instalado en un sofá. Las ventajas parecían claras: se ganaba en realismo y subjetividad y también (por qué no decirlo) en salud, ya que la consola levantó del sillón a millones de pasivos jugadores. (Benveniste et al., 2009; Vázquez Mislata, 2010)

Pero, lo que para la gran mayoría no era más que una nueva y curiosa forma de jugar, pronto se convirtió para algunos expertos en una ayuda inestimable a la hora de llevar a cabo tratamientos fisioterapéuticos, sobre todo con niños, ya que la consola tiene la virtud de convertir el entrenamiento de las habilidades motoras en algo extremadamente atractivo. Es decir, transforma la dura rehabilitación en juego. (Benveniste & Jouvelot, 2011; Sebastián, Oneto, & Gassent, 2011)

Un estudio de la Asociación Madrileña de Fibrosis Quística (AMFQ) ha demostrado que jugar a determinados juegos de la videoconsola Wii puede ayudar a los niños con fibrosis quística a mejorar su capacidad pulmonar y tono físico, siendo un complemento para su fisioterapia respiratoria “igual de beneficioso” que cualquier otro ejercicio físico. (Sebastián et al., 2011)

Pues, en este estudio utilizare la consola Wii, para el tratamiento fisioterapéutico del grupo experimental mediante juegos de baile y canción: más precisamente “just dance” o “just dance kids” para el baile y “let’s sing” o “singitstar Disney” para la canción. (Figura 10)



Figura 9: la Wii. Disponible en: taringa.net



Figura 10: Just Dance. Disponible en: nintendolife.com

Justificación:

Hoy en día, la música está considerada como un arte, pero, para mí, es una actividad tan valiosa que “de hecho penetra en aquellos ámbitos de la subsistencia humana, que la ciencia es incapaz de tocar”. Este arte puede ser utilizado con fines terapéuticos. Así, la musicoterapia combina las características de la “ciencia” y “arte” con fines de rehabilitación de algunas enfermedades. Además de ser una técnica terapéutica de plena actualidad, la musicoterapia puede ser utilizada como ayuda de adherencia a terapia más convencional. En mi trabajo, quería mostrar que la musicoterapia tiene los mismos efectos terapéuticos y tanta eficacia que algunas técnicas más tradicionales de fisioterapia respiratoria, pero con una adherencia al tratamiento mucho más elevada; porque este arte-terapia es un método lúdico que permite una alternativa a los tratamientos agresivos con una calidad de vida mejorada.

Además, he elegido poner en relación el tratamiento de los niños con problemas respiratorios y la musicoterapia porque, hoy en día existe muchos estudios que ponen en evidencia la eficacia de la musicoterapia como tratamiento para los niños con trastornos mentales, problemas neurológicos o con problemas de comportamiento, pero vemos muy pocos estudios sobre el beneficio de la musicoterapia para patologías fisiológicas por ejemplo los niños con problemas respiratorios. Mientras que la efectividad de la musicoterapia sobre el organismo está comprobada pienso que hacer un estudio sobre los efectos del sistema respiratorio está un poco más innovador

He elegido de relacionar los conceptos de “la musicoterapia” y “la fibrosis quística” debido a un recuerdo personal de un cantador joven que tenía mi edad cuando murió de esta enfermedad. Su pasión de la música y su manera de expresar todos sus sufrimientos a través de la canción fue reaccionar todo un país. Esta enfermedad estaba muy poca conocida en Francia antes su muerte, mientras que está la enfermedad genética letal la más extendida en la raza Caucasia. Ahora, muchas asociaciones existen y ayudan los avances médicos, pero, todavía no existe un tratamiento que permite curar esta enfermedad. En su caso, la música fue más que una pasión le ayudaba al día-día a luchar contra la enfermedad.

Por fin, el tratamiento fisioterapéutico para luchar contra la fibrosis quística es repetitivo, fastidioso, y complicado para niños. Pues, decidí utilizar también la Wii para aumentar la probabilidad de adherencia a este protocolo porque es una herramienta lúdica y permite hacer las sesiones de musicoterapia de forma individualizada sin que sea aburrida.

3. Hipótesis y objetivo:

3.1. Hipótesis:

“Comprobar si un protocolo de rehabilitación fisioterapéutica respiratoria que incluye la musicoterapia sobre los niños que padecen fibrosis quística es más eficaz que un protocolo de reeducación basado en fisioterapia respiratoria convencional.”

3.2. Objetivos:

3.2.1 Objetivo principal:

- Evaluar la eficacia de un protocolo de rehabilitación fisioterapéutica respiratoria que incluye sesiones de musicoterapia sobre niños o adolescentes con fibrosis quística.

3.2.2. Objetivos específicos:

- Valorar si la musicoterapia podría ayudar a la adherencia de un tratamiento de fisioterapia respiratoria
- Evaluar si la musicoterapia tiene un efecto positivo en la calidad de vida de los niños con fibrosis quística y de su entorno
- Valorar si la musicoterapia tiene efectos terapéuticos fisiológicos sobre pacientes que padecen fibrosis quística
- Valorar si la musicoterapia tiene efectos terapéuticos psicológicas sobre pacientes que padecen fibrosis quística

4. Metodología:

4.1. Ámbito del estudio:

El estudio se desarrollará en Francia en el CRCM (Centre de Ressource et de Compétence Mucoviscidose) pediátrico de Lyon. En efecto, este centro es un centro de referencia de enfermedades raras aprobado en 2006 (coordinado por el profesor Bellon). Encontramos 3 CRCM: un CRCM pediátrico al HFME (Hôpital Femme/Mère/Enfant) (300 pacientes), un CRCM adulto al hospital de Lyon-Sud (300 pacientes) y un hospital mixto CRCM Renée Sabran (210 pacientes).

El CRCM permitió la estructuración, la centralización de la atención y la introducción del cribado neonatal. Estos centros se encuentran en algunos hospitales y se dedican a los pacientes con fibrosis quística. Su misión es informar y controlar el desarrollo de la enfermedad mediante la coordinación y la realización de la atención. En general, las investigaciones muestran un mejor pronóstico para los pacientes que están seguidos a un ritmo regular en estos centros especializados. A partir de entonces, el CRCM asegura la gestión integral y multidisciplinaria del paciente. La estructura contribuye a la mejora de los conocimientos y prácticas profesionales para mejorar la atención y la calidad de vida de los pacientes. (Bellon, 2005)

4.2 Diseño:

Para la realización de este programa se llevará a cabo una metodología cuantitativa ya que la investigación cuantitativa se dedica a recoger, procesar y analizar datos cuantitativos o numéricos sobre variables previamente determinadas.

El objetivo de este estudio será de administrar un nuevo tipo de protocolo, pues es un trabajo de intervención. Asimismo, será un ensayo clínico con dos grupos donde los individuos están asignados de forma aleatoria al grupo de intervención. Pues el estudio será de tipo experimental (Figura 11).

En la intervención, habrá un grupo experimental en el que se le aplicará el tratamiento de fisioterapia respiratorio convencional que incluirá una sesión de musicoterapia cada semana. Habrá también un grupo control en el que se le aplicará el mismo tratamiento convencional para comparar la eficacia del tratamiento.

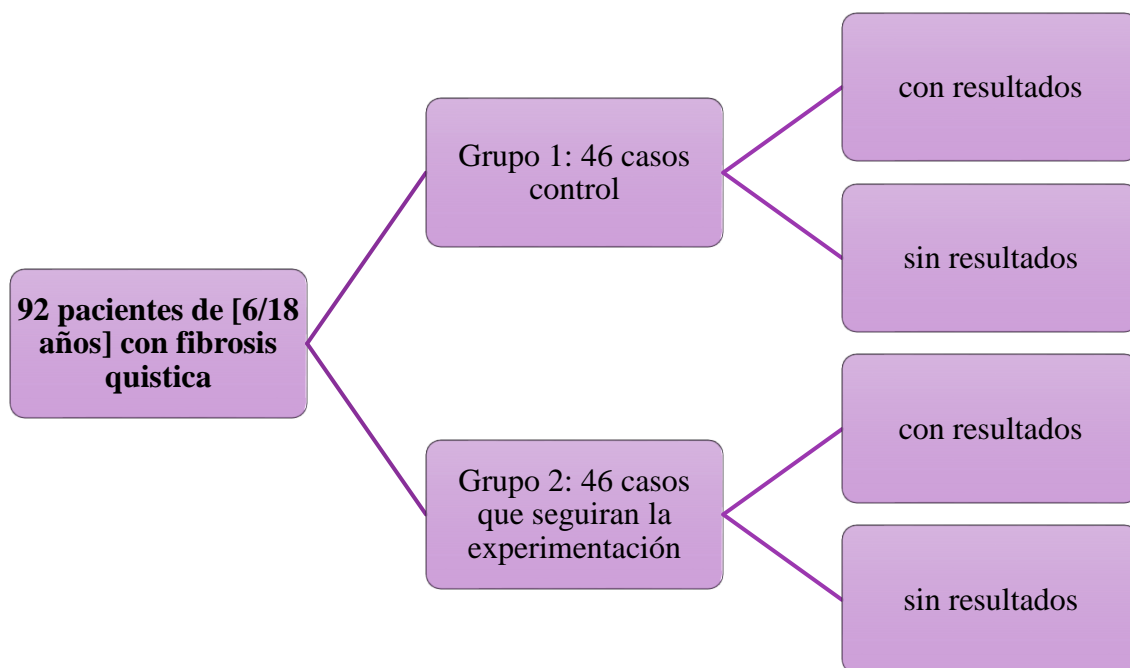


Figura 11: Diseño del estudio experimental: ensayo clínico aleatorizado

4.3. Población del estudio:

Para este estudio experimental, la población diana será niños/as y jóvenes de 6 a 18 años franceses que sufren fibrosis quística y que son atendidos por el CRCM pediátrico de Lyon. La muestra se compondrá de 92 pacientes capaz de entender el protocolo y que habrán firmado el consentimiento informado de acuerdo con los referentes, y que tendrán acceso al CRCM de Lyon para el seguimiento fisioterapéutico y de evaluación. Estos casos estarán geográficamente cercanos del lugar de las sesiones de musicoterapia para poder hacer una sesión cada semana.

El número de la muestra estará elegido en función del porcentaje de niños que sufren fibrosis quísticas en Francia y del cálculo de muestra:

- 3017 casos menores de edad que sufren fibrosis quística en Francia en 2014 según los registros franceses (I.N.E.D., 2014)
- 14 millones de menores de edad en Francia según l'INSEE 2014 (L'Institut national de la statistique et des études économiques)

$$\frac{3017 * 100}{14000000} = 0.0217 \%$$

En la región urbana de Lyon, tenemos 569 966 menores de edad según l'INSEE. Según, el porcentaje de niños que sufren fibrosis quística en Francia. Normalmente, en Lyon tenemos:

$$\frac{569966 * 0.0217}{100} = 123.68 \text{ niños que padecen fibrosis quística.}$$

Asimismo, gracia el cálculo para obtener el tamaño de una muestra (Ochoa, 2013):

$$n = \frac{N * Z^2 * p(1 - p)}{(N - 1) * e^2 + Z^2 * p * (1 - p)} = 92$$

- ❖ n = El tamaño de la muestra que queremos calcular
- ❖ N = Tamaño del universo (p.e. 136 millones de brasileños entre 15 y 65 años)
- ❖ Z = Es la desviación del valor medio que aceptamos para lograr el nivel de confianza deseado. En función del nivel de confianza que busquemos, usaremos un valor determinado que viene dado por la forma que tiene la distribución de Gauss. El valor elegido es:
 - Nivel de confianza 95% -> Z=1,96
- ❖ e = Es el margen de error máximo que admito (p.e. 5%)
- ❖ p = Es la proporción que esperamos encontrar. (0.5)

Por lo tanto, la población de estudio resultante es de 92 personas con un nivel de confianza del 95%. Sabiendo que el CRCM pediátrico de Lyon tiene 300 pacientes menores de edad. Una muestra de 92 resulta asumible y estadísticamente significativa.

4.4. Criterios:

Los individuos seleccionados para el estudio debían presentar los siguientes criterios de inclusión:

- Individuos de ambos sexos.
- Edad comprendida entre 6 y 18 años
- Pacientes que padecen de fibrosis quística
- Pacientes que tienen sesiones de fisioterapia respiratoria 5 veces a la semana
- Pacientes con un mínimo de conocimiento del francés oral
- Pacientes que aceptan el estudio y firman el consentimiento informado, con el consentimiento y firma de a lo menos uno de los representantes legales (Anexo 1).
- Pacientes que tienen la posibilidad de acceso al centro o hospital para sesiones de musicoterapia
- Pacientes que viven en la región urbana de Lyon.

Los criterios de exclusión establecidos fueron:

- Pacientes que están en fase de exacerbación pulmonar o los cuales el estado general no permite el tratamiento (necesitan tratamiento más importante)
- Pacientes en fase de coma o no consciente
- Pacientes que padecen otras enfermedades crónicas respiratorias (número superior a 2)
- Pacientes que no entienden el protocolo o que tienen discapacidad intelectual (retraso mental moderado o severo)
- Pacientes que están en aislamiento microbiológico

4.5. Intervención realizada:

La intervención realizada será un protocolo experimental. Estará compuesta de una muestra de 92 pacientes la cual se dividirá en dos grupos para evaluar la eficacia del programa: 46 casos controles que seguirán sesiones de fisioterapia respiratoria convencional y 46 pacientes que seguirán el protocolo experimental mediante fisioterapia respiratoria convencional y musicoterapia semanalmente de forma complementaria. Todas las sesiones del programa que sean de fisioterapia respiratoria o de musicoterapia se desarrollarán de forma individual.

La experimentación se desarrollará durante 2 años para la obtención de los resultados de los 92 candidatos. Los pacientes se reclutarán durante 1 año y medio ya que no todos entrarán a formar parte del estudio en el mismo momento y una vez reclutados la duración de la intervención será de 5 meses. En efecto, la fibrosis quística es una enfermedad bastante rara y muchos niños participan a otros programas ya; pues sería difícil reclutar 92 pacientes para que empiezan el programa el mismo día.

- Etapa 1:

Los sujetos participantes en el estudio serán derivados de sus médicos y fisioterapeutas respectivos del CRCM pediátrico de Lyon teniendo en cuenta los criterios de inclusión y exclusión. Cuando el paciente estará propuesto para la experimentación, recuperaré los datos clínicos del paciente desde su nacimiento. Es decir, que recogeré toda la historia clínica, los antecedentes medicales... Siguiendo, haré una entrevista con supervisión de los tutores para que firman el consentimiento informado (Anexo 1), explicarlos el protocolo y recuperar los datos sociodemográficos (edad, sexo, familia, nivel educativo, residencia...) mediante la hoja de registro (Anexo 2)

Para seguir, haremos las valoraciones de todas las variables para empezar el estudio (Tabla5); es decir: el estado fisiológico/físico, psicológico y la calidad de vida. Sin embargo, cada persona tendrá 3 series de datos: antes de empezar el protocolo el paciente hará toda la batería de exámenes como un balance de entrada en el protocolo (excepto la variable de adherencia al tratamiento), un examen intermedio a la semana 11 y un al final del estudio (Anexo 3).

Una vez las medidas hechas, un código será atribuido donde será escrito el grupo del niño dado por el ordenador aleatoriamente de manera que la muestra sea homogénea. El código será: iniciales del nombre y apellido + el año de nacimiento + G + el grupo al cual pertenece (1 o 2). Por ejemplo: Laura Martel 16 años grupo 2: LM2000G2.

Tabla 5: Variables estudiadas en la Experimentación

VARIABLES	VALORACIÓN DE:	TEST
Fisiológico	▪ Capacidad pulmonar (volumen):	- EFR
		- Espirometria
	▪ Estado de los musculo-esqueléticos respiratorios:	PI _{máx} , PE _{máx}
	▪ Mucus pulmonar:	- Estudio microbiológico
		- RX tórax
Físico	▪ Capacidad Física	Test de 6 minutos
	▪ Estado nutricional	IMC
Psicológico	Estrés, ansiedad y depresión:	CDI
Calidad de vida	▪ Calidad de vida general	SF-36
	▪ Específico para personas con enfermedad obstructiva	CAT
Adherencia al tratamiento	Adherencia al protocolo	(CSQ-8) modificado

- **Etapas 2:**

Pues si el paciente se encuentra en el grupo 1, que es el grupo control, va a seguir un programa de fisioterapia respiratorio convencional con 5 sesiones semanal. El protocolo básico francés es un protocolo basado en técnicas convencional de expulsión del moco mediante: AFE (Aumento del Flujo Espiratorio), Tos Dirigida, ETGOL (espiración lenta total con la glotis abierta), Drenaje Autógeno (DA).

Según los estudios en Francia, una sesión dura entre 15 y 30 minutos y los fisioterapeutas utilizan más de una técnica. En efecto, los fisioterapeutas utilizan mayoritariamente técnicas que utilizan la compresión del gas: AFE + DA o AFE y tos dirigida. (Le Palud, 2012)

Nombre	Técnica
AFE (Aumento del Flujo Espiratorio)	<p>El aumento del flujo espiratorio tiene como objetivo conservar la elasticidad bronquial y de permitir la desobstrucción, mejorar el drenaje de las vías aéreas y mejorar los intercambios gaseosos.</p> <p>Se trata de un aumento activo o activo asistido del volumen y velocidad del aire espirado con el objetivo de la movilización y la evacuación de las secreciones bronquiales. Se realiza con glotis abierta y se utilizan espiraciones o bien forzadas o lentas, con un volumen altos o bajos y pueden variar también la velocidad, fuerza y duración. Para movilizar las secreciones desde las vías pulmonares altas hacia la tráquea. Con un flujo espiratorio forzado movilizaremos secreciones situadas en vías proximales y con un flujo espiratorio más lento, las secreciones más distales. (Echeverría Amuesca, 2011)</p>
Tos dirigida	<p>La tos es una espiración forzada explosiva que interviene en la defensa mecánica del árbol traqueo-bronquial. La tos es espontánea, provocada (refleja) o voluntaria. La educación de la tos voluntaria se llama "tos dirigida" o controlada, bien a alto volumen (iniciada por la Capacidad Pulmonar Total) o bien a bajo volumen (iniciada tras la Capacidad Funcional Residual) o bien en sacudida única o bien entrecortada. En práctica hay que distinguir la tos "irritativa", no productiva (denominada seca), que hay que inhibir y la tos fisiológica "productiva", que hay que educar. El despegamiento de la mucosidad de la pared desencadena habitualmente la tos. En su defecto, puede provocarse la tos aplicando una suave presión sobre la tráquea en el hueco supraesternal al final de la inspiración (tos provocada). La tos produce la expectoración de la mucosidad por la boca o su deglución. (López & Morant, 2004)</p>
ETGOL (espiración lenta total con la glotis abierta en decúbito lateral)	<p>La finalidad de ésta técnica es llevar las secreciones de los bronquios periféricos a los de mayor calibre. Decúbito dorsal al lateral para mejorar la higiene bronquial. Así, los efectos de la gravedad sobre el contenido torácico son los óptimos.</p> <p>Consiste en colocar el pulmón afectado en infralateral para conseguir su máxima desinsuflación y, en consecuencia, un mayor estrechamiento de la luz bronquial. Esto se produce gracias a la acción conjunta de la presión generada por el pulmón supralateral y el</p>

	<p>desplazamiento, por la fuerza de la gravedad, del mediastino y las vísceras abdominales. El estrechamiento de la luz bronquial en el pulmón infralateral y el incremento de su ventilación, debido a la posición adoptada, logra una mayor fricción de las partículas del aire sobre el moco y, por tanto, se favorece su desplazamiento. Esta maniobra se considera una técnica activa-asistida, aunque existe la posibilidad de ser realizada de forma autónoma. La máxima desinsuflación del pulmón se conseguirá cuando el paciente realice espiraciones lentas y prolongadas de forma activa con la boca abierta, intentando alcanzar el volumen residual, junto con la acción simultánea del fisioterapeuta que apoya sobre la cara torácica. (Echeverria Amuescua, 2011; Vendrell Relat & Martí Romeu, 2013)</p>
<p>Drenaje autólogo (DA)</p>	<p>El objetivo principal del DA es movilizar las secreciones bronquiales optimizando la interacción entre el flujo aéreo espiratorio y la superficie del moco. Cuanto mayor sea la velocidad del flujo espiratorio, mayor será el efecto de erosión generado sobre las secreciones bronquiales. Sin embargo, es importante evitar las espiraciones forzadas durante la realización de la técnica, ya que pueden favorecer el cierre prematuro de las vías aéreas por la creación de puntos de igual presión. Por lo tanto, las espiraciones forzadas (realizadas a alto volumen pulmonar y velocidad elevada) sólo se utilizarán para ayudar a la evacuación final de las secreciones. (Vendrell Relat & Martí Romeu, 2013)</p> <p>El drenaje autólogo se divide en 3 fases (Vendrell Relat & Martí Romeu, 2013):</p> <ul style="list-style-type: none"> • 1ª Fase: DESPEGAR las secreciones bronquiales • 2ª Fase: ACUMULAR o recolectar las secreciones bronquiales hacia vías aéreas proximales. • 3ª Fase: EVACUAR las secreciones bronquiales.

Por el otro, lado si el paciente se encuentra en el grupo 2, va a seguir el protocolo experimental. Es decir, que cada paciente tendrá 5 sesiones de fisioterapia cada semana, pero al contrario del grupo 1, un día a la semana una sesión se reemplaza por una sesión de musicoterapia basada en: escuchar música, canción, practica de armónica y una actividad física: el baile (tabla 6). El día de esta sesión será decidido en función de las disponibilidades del musicoterapeuta y del participante.

Por ejemplo:

Tabla 6: Ejemplo de un diario de un paciente del estudio, grupo 2

	LUNES	MARTES	MIÉRCOLES	JUEVES	VIERNES
Sesión fisioterapia convencional	1/2h	1/2h		1/2h	1/2h
Musicoterapia			3/4h		

La sesión de musicoterapia se desarrollará de manera que los niños tengan musicoterapia activa y musicoterapia pasiva. Una sesión tendrá una duración de 45 minutos y utilizaré la Wii para los ejercicios de canción y baile. El desarrollo de las sesiones será:

1) 5 minutos control de la respiración:

Ejercicios de espiración bucal en forma de soplo (Martínez Camacho, 2008):

- La serpiente: Sopla con la lengua fuera. Expulsa el aire con el sonido zzzzz
- Carreras. Se trata de hacer competiciones de velocidad entre objetos que puedan ser desplazados al espirar sobre ellos: botones, garbanzos, camiones pequeños de plástico, cochecitos, pelotas de papel, de ping-pong, etc.

2) 10 minutos de canción: para que la sesión sea el más lúdica posible, utilizaré la Wii como soporte. Gracia un juego de música (como let's sing) el niño elijará 3 canciones que le gustaría cantar y cantará durante los 10 minutos gracias a las palabras escritas en la pantalla y el micro.

3) 5 minutos control de la respiración:

Ejercicios de espiración bucal en forma de soplo (Martínez Camacho, 2008):

- Caballo. Expulsa el aire haciendo vibrar los labios.

- El aspirador. Se colocan trocitos de papel, algodón, virutas, etc. Y juegan a aspirarlos con una pajita y a lanzarlos con un soplo fuerte.
- 4) **5 minutos de armónica:** Con la armónica podemos decir que a través de él respiramos la música. Se utiliza tanto el aire inspirado que el aire espirado (es el único en este caso en el planeta). Además, la armónica no requiere soplar con fuerza, hay poco esfuerzo por hacer para salir un sonido. Esto lo convierte en una herramienta especialmente adecuada en el campo de los problemas respiratorios como el asma y la fibrosis quística (Josette Koch-Labre, 2010). Pues, para los más pequeños el importante será hacer ruido con el instrumento soplando o inspirando para traer música. A partir de 10 años, podremos explicarles las bases de la armónica y del solfeo para aprender algunas particiones simples.
 - 5) **10 minutos de «just dance»:** el niño podrá elegir 2 bailes que le encantarán y, durante los 10 minutos previstos en este efecto, seguirá en la pantalla la coreografía de la canción. Entre los 2 bailes tendrá 3 minutos de descanso.
 - 6) **10 min de relajación:** Utilizaré una técnica de musicoterapia pasiva (o receptiva) que es el montaje “U” (figura 12). La secuencia musical dura normalmente 20 minutos, pero en este estudio durará 10 minutos y se dividirá en varias fases de 6 músicas, 1 a 2 minutos cada una, fundidas y encadenadas, que traen gradualmente al paciente a relajarse. El Montaje U incluye una reducción gradual del ritmo musical, de las frecuencias y del volumen (fase descendente del U). Después de una fase de descanso máximo (parte inferior de la U) es encadenado un ascenso progresivo de los parámetros musicales para redinamizar el paciente ligeramente al final de la sesión (fase ascendente del U). Las fases sucesivas que componen la sesión de relajación musical, de por sus variaciones de volumen, de composición orquestal y de tiempo traen progresivamente al paciente en estado de relajación y de descanso muscular (Figura 12). (Guetin, 2005)

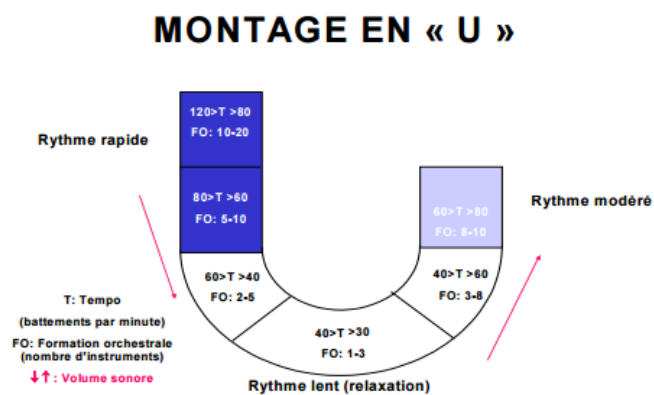


Figura 12: ejercicio de relajación, montaje en U Disponible en: <http://www.cnr.fr/>

Para este estudio, necesitaremos materiales:

- Todo el material utilizado para la valoración física y fisiológica será el del hospital (espirómetro, máquina de radiología, instrumentos para laboratorio...)
- Una Wii con los 4 juegos (“just dance”, “just dance kids”, “let’s sing”, “singitstar Disney”) y una pantalla
- 46 armónicas para que cada paciente tenga su propio instrumento
- Un ordenador, e una impresora

Para la implementación del programa experimental y la evaluación de las variables estudiadas necesitamos también personal:

- Una enfermera y un radiólogo para los exámenes físico/fisiológico
- El médico propio del paciente que atiende ya el niño en el CRCM
- Un psicólogo para el seguimiento de los pacientes
- Un fisioterapeuta con formación de musicoterapia que hace las sesiones

4.6. Variables a Cuantificar e Instrumentos de Recogida de Datos:

En esta investigación, valoraremos cuatro variables:

- El estado físico-fisiológico
- El estado psicológico
- La calidad de vida del paciente
- La adherencia al tratamiento.

4.6.1. Estado físico/fisiológico:

Para estudiar la evolución de la enfermedad, valoraremos: el estado fisiológico de la función pulmonar haciendo algunas pruebas protocolizadas por la HAS (Haute Autorité de Santé) y el estado físico de los pacientes.

❖ 4.6.1.1. Función pulmonar:

En efecto, como explicado adelante, en pacientes que padecen fibrosis quística, la función pulmonar está comprometida. Pues, efectuaremos una espirometría, y estudios de laboratorio para la evaluación de:

- la capacidad pulmonar (volumen),
- el estado de los musculo-esqueléticos respiratorios
- el mucus pulmonar

La capacidad pulmonar (volumen)

Como dicho antes, en la fibrosis quística, es el aumento de la relación volumen residual/capacidad pulmonar total que sugiere una obstrucción de las pequeñas vías respiratorias. Pues, la fibrosis quística es un síndrome obstructivo: reducción de FEV1 con aumento del volumen residual (VR: volumen de aire que queda en los pulmones al final de la espiración forzada), sino también una reducción de los flujos espiratorios y aumento del espacio muerto fisiológico (áreas donde el aire de pulmón este no participa en el intercambio gaseoso). (Sánchez D. et al., 2001)

Espirometria

En este trabajo experimental utilizaremos el espirómetro para las medidas de las exploraciones funcionales respiratorias. En efecto, la espirometría es un estudio indoloro del volumen y ritmo del flujo de aire dentro de los pulmones. Es la principal prueba de función pulmonar, y resulta imprescindible para la evaluación y el seguimiento de las enfermedades respiratorias. Además, permite valorar el impacto sobre la función pulmonar de enfermedades de otros órganos o sistemas (cardíacas, renales, hepáticas, neuromusculares, etc) y se encuentra ser uno de las pruebas obligatorias para el seguimiento de las pacientes con fibrosis quísticas según la HAS (Haute Autorité de Santé). (H.A.S., 2006; Hegewald & Crapo, 2010; Reynolds, 2011). Pues, todas las medidas serán recorridas a tres ocasiones y compiladas en el anexo 4.

En una prueba de espirometría, mientras usted está sentado, respira dentro de una boquilla que va conectada a un instrumento llamado espirómetro, el cual registra la cantidad y frecuencia de aire inspirado y espirado durante un período de tiempo (Figura 13). Estando de pie, algunos números podrían ser ligeramente diferentes. La cuestión más importante es realizar el examen siempre estando en la misma posición. Para algunas de las mediciones del examen, usted puede respirar de manera normal y calmada. Otros exámenes requieren una inhalación o exhalación forzada después de una respiración profunda. Algunas veces, a usted se le pedirá que inhale una sustancia o un medicamento para ver cómo esto cambia los resultados del examen (Tabla 7).(Hegewald & Crapo, 2010; Reynolds, 2011)

Tabla 7: variables de espirometría. Disponible en:
https://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/ency/esp_imagepages/1142.htm

VARIABLES RECORRIDAS CON EL ESPIRÓMETRO:

En la espirometría no forzada:

- la capacidad vital (CV)
- el volumen corriente (VT)
- la capacidad inspiratoria (IC),
- el volumen de reserva inspiratorio (IRV)

En la espirometría forzada:

- la capacidad vital forzada (FVC)
- el volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV1)
- el flujo espiratorio medio (FEF25-75% o MMEF)
- el flujo espiratorio máximo (PEF)
- la capacidad vital forzada inspiratoria (IFVC),
- el volumen inspiratorio forzado en el primer segundo (FIV1)
- el flujo inspiratorio medio (FIF25-75% o MMIF)
- el flujo inspiratorio máximo (PIF)



Figura 13: Test de espirometría. Disponible en : https://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/ency/esp_imagepages/1142.htm

El estado de los musculo-esqueléticos respiratorios:

Fuerza músculos respiratorios: presión inspiratoria y espiratoria máximas (PImáx, PEmáx)

En la fibrosis quística, la sobre-solicitación de los músculos inspiratorios accesorios (SCOM, escalenos, pectorales pequeña) inducirá una retracción de estos músculos. Para añadir, la incapacidad para ir en los volúmenes espiratorios máximo trae un hipo movilidad del tórax, lo que endurecer y aumentar aún más el déficit de la movilidad, amputando la función respiratoria. La fuerza de los músculos respiratorios se evalúa mediante la determinación de la presión inspiratoria máxima y la espiración máxima (PImax y PEmax) (Tabla 8). La espirometría, utilizando para esta medición es un ventilómetro Ohmeda, RM 121 y un equipo para medición de las presiones inspiratorias y espiratorias máximas, de la marca Suporte. (Cardoso Ribeiro, 2007; Shoemaker, 2002)

- Presión espiratoria máxima (PEmáx). En la evaluación de la musculatura espiratoria, el PEmax debe medirse después de la inspiración hasta la capacidad pulmonar total (TLC) cuando los músculos espiratorios están máximamente estirados. En efecto, la espiración se iniciaba a partir de una inspiración profunda. (Cardoso Ribeiro, 2007; Shoemaker, 2002)
- Presión inspiratoria máxima (PImáx). Para evaluar la musculatura inspiratoria, la inspiración se iniciaba a partir de una expiración profunda (del volumen residual), con la vía aérea superior ocluida. (Cardoso Ribeiro, 2007; Shoemaker, 2002)

Tabla 8: Ecuaciones de predicción para presiones respiratorias para niños y niñas. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/neumo/nt-2014/nt144e.pdf>

Grupo	P _{imax}	P _{emax}
Niños	$44.5 + (0.75 \times \text{peso})^*$	$35 + (5.5 \times \text{edad})^+$
Niñas	$40 + (0.57 \times \text{peso})^*$	$24 + (4.8 \times \text{edad})^+$
	*peso en kg	+ edad en años

Valoración del mucus pulmonar:

- **Estudio microbiológico: (tinción de Gram)**

Los pacientes con fibrosis quística suelen tener infecciones permanentes de las vías respiratorias, a pesar de poseer un sistema inmunológico normal. En los niños, el primer patógeno que suele aparecer es *Staphylococcus aureus*, seguido de *Pseudomonas aeruginosa* y *Haemophilus influenzae*. El análisis del patrón y la evolución temporal de la colonización en los pacientes con Fibrosis Quística ha permitido definir el concepto de cronoinfección por el que los pacientes sufrirían infecciones o colonizaciones siguiendo una secuencia más o menos establecida dependiente de la edad. En Francia, l'HAS protocolizó el seguimiento de la evolución de la enfermedad y el estudio microbiológico en los CRCM es una técnica obligatoria de seguimiento. (H.A.S., 2006; Héctor & Amaya, 2011; Oliver, Alarcón, Caballero, & Cantón, 2009)

En este estudio utilizaremos la técnica de tinción de Gram para valorar la idoneidad del esputo para el cultivo. El cultivo debe realizarse con los esputos que presenten más de 25 leucocitos y menos de 25 células epiteliales por campo microscópico con bajo aumento. En los pacientes con fibrosis quística no se considera imprescindible su realización puesto que puede no ser suficientemente ilustrativa de los microorganismos presentes, ya que éstos pueden formar acúmulos en las secreciones (biopelículas), o de las células inflamatorias, que no siempre se distribuyen de forma homogénea. Se estima que, con los criterios habituales de valoración de la tinción de Gram, hasta el 40% de las muestras de esputo de los pacientes con fibrosis quística serían inadecuadas para el cultivo y, sin embargo, ofrecen resultados valorables. (H.A.S., 2006; Héctor & Amaya, 2011; Oliver et al., 2009)

- **Radio del tórax posteroanterior y lateral:**

Los estudios de imagen son fundamentales en la evaluación y seguimiento de estos enfermos, de manera que en los controles se recomienda realizar una radiografía de tórax para determinar el estado anatómico del parénquima pulmonar, como complemento a las pruebas funcionales o espirométricas. (Albi, Rayón-Aledo, & Caballero, 2012)

La radiografía (Rx) de tórax ha sido tradicionalmente el método de imágenes empleado para evaluar las alteraciones pulmonares. Signos de hiperinsuflación, con diafragmas aplanados, aumento de la transparencia retroesternal y aumento del diámetro anteroposterior del tórax, pueden verse en la infancia temprana, pero son generalmente evidentes en niños mayores, aumentan con los años y ocurren como consecuencia de atrapamiento aéreo por obstrucción de la vía aérea fina. (Iñíguez & García, 2005)

Existen distintos sistemas de puntuación de la radiografía de tórax: Chrispin y Norman, Wisconsin y Brasfield entre otros, con buena relación con las pruebas funcionales y escasa variabilidad intra e interobservador. (Gutiérrez & Olivera, 2005; Jong & Achterberg, 2011)

Para este estudio, utilizaremos el sistema de puntuación de Chrispin-Norman. Para la radiografía de tórax se valora, por un lado, la configuración torácica, donde se incluyen: grado de prominencia del esternón, grado de cifosis y grado de depresión diafragmática. Cada parámetro se puntúa como 0 si está ausente, como 1 si está presente pero no de forma marcada y como 2 si está presente de forma marcada. Por otro lado, se puntúan las sombras o manchas pulmonares, lo que incluye sombras lineales, sombreado moteado, sombras en aro y grandes sombras. Se divide cada hemitórax en 2 zonas, superior e inferior. En el lado derecho la división la da la cisura horizontal, y en el lado izquierdo, el hilio. Los primeros 3 parámetros (sombras lineales, sombreado moteado y sombras en aro), se puntúan en cada una de las 4 zonas como 0 si no están presentes, como 1 si están presentes, pero no de forma marcada y como 2 si están presentes de forma marcada. Las grandes sombras se valoran en cada una de las 4 zonas y se puntúa 1 si la afectación es segmentaria y 2 si la afectación es lobular. La puntuación global resulta de la suma de todas las puntuaciones anteriores y se considera que la afectación es leve si la suma de puntos oscila de 0 a 8; moderada de 8 a 18; grave de 18 a 27, y muy grave de 28 a 38. Por tanto, a medida que aumenta la puntuación, también aumenta la gravedad radiológica. (Gutiérrez & Olivera, 2005; Jong & Achterberg, 2011)

4.6.1.2. Valoración del estado físico:

En esta parte evaluaré:

- La capacidad al esfuerzo
- El estado nutricional

Capacidad física

La actividad física en niños sanos y con patologías crónicas es indispensable para un adecuado desarrollo; aporta una serie de beneficios para la salud y se relaciona con un crecimiento normal. Constituye un aspecto fundamental de la vida diaria durante la infancia. Al comenzar el ejercicio, el aumento del gasto cardíaco se origina por un incremento del volumen sistólico y de la frecuencia cardíaca. (Zenteno, Gallardo, González, & Kogan, 2007)

- **Pruebas de paseo: test de 6 minutos**

El test de marcha en 6 minutos es una prueba submaximal simple, objetiva y clínicamente útil que permite estimar la tolerancia al ejercicio y la capacidad del niño para realizar actividades cotidianas en diversas condiciones clínicas de pacientes pediátricos. Este test funcional tiene como objetivo evaluar la tolerancia al ejercicio por medio de la provocación de un stress fisiológico en los sistemas cardiorrespiratorio y muscular en condiciones de demanda aeróbica. Son una valiosa herramienta para evaluar el impacto fisiológico del deterioro de la función pulmonar sobre la capacidad de realizar ejercicios en pacientes portadores de enfermedades respiratorias crónicas. (Cabello, 2001; Zenteno et al., 2007)

La prueba debe ser realizada en un sitio absolutamente plano, con una longitud igual o superior a 30 metros, no transitado. Se colocan a una distancia de 29 metros entre sí, dejando 0,5 m en cada extremo para que el paciente pueda girar. El paciente deberá ir sólo. Algunos protocolos sugieren el acompañamiento por un operador, sin embargo, podría influir en la reproducibilidad del test. Debe recorrer la mayor distancia posible en 6 minutos. Comenzar el test en uno de los extremos del trayecto dando la señal de inicio: “1, 2, 3, comience” y se inicia el cronometraje. En cada minuto se realiza un incentivo verbal utilizando las frases recomendadas por la ATS. Evitar otras frases y gesticulaciones. (Cabello, 2001; Zenteno et al., 2007)

Valoraremos 4 variables compiladas en el anexo 2: (antes de la prueba, al acabo de la prueba y 10 minutos después del test):

- Distancia (m)
- Frecuencia cardiaca: aumenta con el grado de esfuerzo desarrollado. La frecuencia cardiaca máxima es clásicamente utilizada como indicador del esfuerzo realizado durante el ejercicio. Tradicionalmente se ha calculado utilizando la fórmula: $FC_{max} = 220 - \text{edad en años}$. Otros estudios recientes sugieren utilizar. $FC_{max} = 210 - (0.65 \times \text{edad})$. (Zenteno et al., 2007)
- Presión arterial sanguínea: Durante el ejercicio se produce un incremento de la presión sistólica, oscilando en adultos entre 160-180 mmHg (Zenteno et al., 2007)
- Saturación en O₂: La oximetría de pulso (SpO₂): es la estimación de la saturación arterial de oxígeno (SaO₂) en forma no invasiva, usando dos emisores de luz y un receptor colocados a través de un lecho capilar pulsátil. Pues para la valoración de la función pulmonar, la oximetría de pulso permitirá controlar la saturación en O₂ y, por lo tanto, el grado de obstrucción pulmonar. Debe permanecer siempre por encima del 90%. (Palacios M et al., 2010)

Valoración estado nutricional

La prevalencia de desnutrición en fibrosis quística es elevada, aunque variable según los estudios. Al igual que en otras enfermedades crónicas, la detección de la desnutrición en los pacientes con Fibrosis quística debe realizarse mediante la combinación de diferentes métodos. En de los criterios más sencillo y validado es medir en cada visita el peso (y la talla en niños) para calcular el índice de masa corporal y clasificar la desnutrición en criterios absolutos; en adultos, con valores menores a 18,5 kg/m² y en niños, con percentiles del índice de masa corporal menores a 10. (Olveira & Olveira, 2008) Pues, en este estudio utilizaremos el IMC (índice de masa corporal) y podremos comparar las medidas al gráfico de “percentiles del IMC por edad y sexo” (Figura 14).

La valoración del estado de nutrición tiene como objetivos (Olveira & Olveira, 2008):

- Controlar el crecimiento y estado de nutrición del niño sano identificando las alteraciones por exceso o defecto.
- Distinguir el origen primario o secundario del trastorno nutricional.

4.6.2. Estado psicológico:

Cada año, un estudio o revisión por Psicología (especialmente en adolescentes y momentos críticos de la evolución) esta recomendable por l'HAS. Los pacientes con enfermedades pulmonares crónicas presentan con frecuencia síntomas de depresión, ansiedad o ambos, lo que condiciona un deterioro de la calidad de vida, del funcionamiento social y del recreativo, y en algunos casos afecta al cumplimiento terapéutico. De esta manera es importante evaluar la situación del paciente desde el punto de vista psicológico y apreciar cómo estos trastornos pueden interferir en la vida diaria. En este estudio experimental, utilizaremos un test (CDI, explicado por debajo) que es un cuestionario para la valoración el grado de ansiedad y de depresión mediante una entrevista personalizada (Anexo 5). (Girón & Cuadrado, 2006; H.A.S., 2006)

Estrés, ansiedad y depresión:

Los enfermos cumplimentarán el cuestionario CDI: Inventario CDI (Children's Depression Inventory) o Inventario de Depresión Infantil, de forma voluntaria. El CDI es uno de los instrumentos más utilizados y mejor aceptados por todos los expertos en depresión infantil, ya que ha demostrado un comportamiento muy sólido desde el punto de vista psicométrico y gran utilidad para los fines clínicos. (Antolína & Pérezb, 2008; Kovacs, Barrio, & Ortiz, 2004)

Consta de 27 ítems, puntuadas de 0 a 2, de ausencia a mayor gravedad de los síntomas explorados. Las puntuaciones totales están entre 0 y 54, y aunque no es un instrumento de diagnóstico sino de gravedad del trastorno, Kovacs determina el valor 19 como el umbral que discrimina a los niños deprimidos. (Antolína & Pérezb, 2008; Kovacs et al., 2004)

PERCENTIL CATEGORÍAS DIAGNÓSTICAS : (Kovacs et al., 2004)

1-25	No hay presencia de síntomas depresivos. Dentro de los límites normales
26-74	Presencia de síntomas depresivos mínima y moderada
75-89	Presencia de síntomas depresivos marcada o severa
90-99	Presencia de síntomas depresivos en grado máximo

El CDI evalúa dos escalas: Disforia (humor depresivo, tristeza, preocupación, etc.) y Autoestima negativa (juicios de ineficacia, fealdad, maldad, etc.) y proporciona una puntuación total de Depresión. Puede ser contestado directamente por los niños evaluados, como autoinforme, o pueden contestarlo adultos de referencia como el padre, la madre, profesores, enfermeras o cuidadores. Cuando se aplica por este último procedimiento los ítems deben leerse en tercera persona. (Antolína & Pérezb, 2008; Kovacs et al., 2004)

4.6.3. Calidad de vida:

La vida de un paciente con fibrosis quística está marcada desde su diagnóstico por la necesidad de realizar controles médicos constantes, seguir un tratamiento exigente y demandante y, a pesar de ello, estar alerta a los signos del proceso degenerativo de la enfermedad. Ante esta situación parece evidente considerar que los pacientes con fibrosis quística están sujetos a un grado de estrés tan elevado que afecta considerablemente sus calidades de vida. (Girón Moreno et al., 2013; Girón & Cuadrado, 2006)

Para la valoración de la calidad de vida, utilizaremos dos test, uno para valorar la calidad de la vida diaria general (SF-36) y otro específico para personas con enfermedad obstructiva (CAT) que tiene en cuenta aspectos como: la disnea, la calidad del sueño... Las dos pruebas se realizarán de manera auto administrable, es decir que los pacientes responderán directamente sobre el ordenador. Así los resultados serán directamente recorridos para el análisis de datos. Los pequeños podrían tener ayuda para leer y comprender las preguntas.

Calidad de vida general (Sf-36)

El cuestionario de salud SF-36 fue desarrollado a principios de los noventa, en Estados Unidos, para su uso en el Estudio de los Resultados Médicos (Medical Outcomes Study, MOS). Es una escala genérica que proporciona un perfil del estado de salud y es aplicable tanto a los pacientes como a la población general. (Vilagut, Ferrer, & Rajmil, 2005)

El Cuestionario de Salud SF-36 está compuesto por 36 preguntas (ítems) que valoran los estados tanto positivos como negativos de la salud. Los 36 ítems del instrumento cubren las siguientes escalas: Función física, Rol físico, Dolor corporal, Salud general, Vitalidad, Función social, Rol emocional y Salud mental. Adicionalmente, el SF-36 incluye un ítem de transición que pregunta sobre el cambio en el estado de salud general respecto al año anterior. Así pues, para cada dimensión, los ítems son codificados, agregados y transformados en una escala que tiene un recorrido desde 0 (el peor estado de salud para esa dimensión) hasta 100 (el mejor estado de salud). Así, puntuaciones superiores o inferiores a 50 indican mejor o peor estado de salud, respectivamente, que la media de la población de referencia (Anexo 6). (Vilagut et al., 2005)

CAT

El cuestionario CAT (el COPD Assessment Test) es una herramienta para valorar la calidad de vida de los pacientes con enfermedad obstructiva, autoaplicable. Es un cuestionario estandarizado, breve y sencillo que ha sido recientemente desarrollado para ser utilizado en la práctica clínica asistencial. Consta de 8 ítems, de los que se obtiene una puntuación de 0 a 40; a mayor puntuación, peor estado de salud. Una puntuación entre 0 y 10 indica un bajo impacto, entre 11 y 20 indica un impacto medio, entre 21 y 30 indica un impacto alto y una puntuación entre 31 y 40 indica un impacto muy alto. (Anexo 7) (Miravittles & Soler-Cataluña, 2012; Rieger-Reyes, 2014)

4.6.4. Adherencia al tratamiento:

Las consecuencias de una adherencia subóptima son incremento de la morbilidad/mortalidad, empeoramiento de la calidad de vida y aumento en la prescripción médica de drogas. Según la Organización Mundial de la Salud, la adherencia a las terapias de largo plazo es sólo del 50%. (Alonso, Álvarez, Arroyo, & Ávila, 2006; R. García, Ríos, & Montero, 2004; Tapias, 2014)

Pues, es importante valorar la adherencia al protocolo propuesto, para evaluar si las sesiones de fisioterapia ayudarán a mejorar la motivación de los pacientes. En este estudio utilizaré un cuestionario de satisfacción (CSQ-8) modificado que cambió con la ayuda del artículo “*García, R. F., Ríos, M. G., & Montero, M. V. (2004). Un análisis de la adherencia al tratamiento en fisioterapia*” (Anexo 8). (Alonso et al., 2006; R. García et al., 2004; Tapias, 2014)

Este cuestionario tiene 12 ítems, valorando el estado motivacional y satisfactorio del protocolo de fisioterapia. El paciente tiene que seleccionar para cada ítem la alternativa de respuesta que mejor refleje su estado de ánimo en frente del tratamiento recibido. La puntuación total se obtiene sumando los valores de las respuestas seleccionadas, que van de 0 a 3. El rango de la puntuación obtenida es de 0 a 36 puntos. Los resultados obtenidos serian: entre 12>20 no adherencia al tratamiento, 21>28 adherencia aceptable y 29>36 buena adherencia al tratamiento. (Alonso et al., 2006; R. García et al., 2004; Tapias, 2014)

4.7. Análisis de registros:

Este trabajo tendrá como objetivo evaluar la eficacia de un protocolo de fisioterapia que incluirá una sesión de musicoterapia cada semana mediante la valoración de 4 variables: estado físico/ fisiológico, estado psicológico, la calidad de vida y la adherencia al tratamiento. Asimismo, utilizaré el programa SPSS (Statistical Package for the Social Science) para el análisis de todos los datos. SPSS (SPSS Inc. 2007) es un software lanzado al mercado en 1968. SPSS es un programa con una interfaz gráfica de usuario amigable, y que ofrece un uso sencillo de las opciones, acceso rápido a datos y procedimientos, generación de salidas y gráficos.

Una vez el trabajo de campo realizado y los resultados de las encuestas y exámenes de cada niño obtenidos, se realizará para cada una de las 4 variables, un análisis descriptivo para conocer las características de cada grupo en cada momento de la intervención. Posteriormente se realizará un análisis de tipo inferencial para comparar la evolución de los distintos parámetros a lo largo del tratamiento intra-grupos y también inter-grupos para poder así establecer qué tratamiento es más eficaz. En efecto, este procedimiento nos permite:

- Organizar los datos; gracias gráficos y tablas de frecuencias.
- Transformaciones entre variables: tipificación de variables.
- El establecimiento de índices: Tendencia central, dispersión, posición y forma.
- Medición de relaciones entre variables: Determinación del grado de asociación entre variables.

Cada niño será inscrito en el programa en función de su código. Además, cada persona tendría 3 series de datos: antes de empezar el protocolo el paciente hará toda la batería de exámenes como un balance de entrada en el protocolo, un examen intermedio a la semana 11 y un al final del estudio. Gracias al programa podemos comparar y analizar las medidas de cada variable mediante gráficos y tablas (índice estadístico, medida de posición...) con los resultados de todos los otros participantes. Pero, para cada variable podremos también seguir la evolución de los datos de cada paciente.

Una vez los registros estén introducidos, se harán los siguientes índices estadísticos para las variables cuantitativas: media, moda desviación típica, varianza, rango, percentiles, mínimo, máximo...

Y para los cuestionarios utilizaremos medidas de posiciones (frecuencia, porcentaje, porcentaje válido, porcentaje acumulado), moda y mediana.

4.8. Limitaciones del estudio

En primer lugar, pienso que la falta de espacio temporal tuviera consecuencias para el desarrollo de la intervención práctica. En efecto, la mayoría de los estudios que encontré fueron establecido sobre 7 a 20 semanas, lo que no permitía encontrar resultados significativamente reveladores. Pues, alargar la duración del estudio me parecía una buena idea, ya que, para paciente con fibrosis quística, la fisioterapia es un tratamiento de toda una vida. Asimismo, la falta de evidencia científica que existe sobre la musicoterapia con niños sufriendo problemas respiratorios fue también un punto que no ayudará. En efecto, no tenía muchos puntos de comparaciones.

Además, encontré también problemas con el número de pacientes. En efecto, si calculemos la muestra de manera que sea significativa, el numero correcto sería 96 participantes. El problema fue la fibrosis quística estaba una enfermedad poca conocida hasta pocos años. Hoy en día, muchos estudios existen sobre esta patología y muchos pacientes participan en más de una experimentación ya. Pues, no sé si una muestra con 96 participantes sería realista.

Por fin, me he dado cuenta que trabajar la música con niños no estaría siempre simple. En efecto, trabajar en grupo no me parecía tampoco posible debido al hecho que no pienso encontrar rápidamente todos los participantes. Pues decidió añadir una herramienta más lúdico y más conocido por ellos: la Wii, en el protocolo experimental, para que puedan trabajar en sesiones personalizadas e individual. Pero, como dicho antes el tratamiento convencional fisioterapéutico de la fibrosis quística no tiene una alto nivel de adherencia y por falta de motivación o complicaciones del estado de salud, los participantes del grupo control podrían fácilmente dejar el estudio ya que tendrán solo fisioterapia convencional. El problema sería que podría encontrarme con un grupo control demasiado pequeño para que sea comparable al grupo experimental.

4.9. Aspectos éticos:

Este proyecto se deberá llevar a la práctica bajo el cumplimiento de todos los aspectos éticos y habiendo sido revisado, evaluado y aprobado por el correspondiente comité de ética acreditado del CRCM de Lyon.

Previamente a la realización del programa se informará a los padres o tutores de los niños/as sobre las sesiones de musicoterapia y el protocolo experimental de tratamiento. En la primera consulta, y antes de la recogida de cualquier información sobre el niño o de iniciar cualquier tratamiento, se les pasará el consentimiento informado para que lo lean y firman si están de acuerdo.

Además, de acuerdo con la LOPD 15/1999 de 13 de diciembre y el reglamento que la desarrolla, se mantendrá la confidencialidad de los datos de los sujetos en todo momento. Así, para asegurar la protección de las identidades y la información personal de profesionales de la salud, familiares y niños del estudio, cualquier documento o archivo obtenido durante el transcurso del estudio será tratado como confidencial y el acceso a ellos será restringido a los profesionales que trabajan en el estudio. Asimismo, los datos e informaciones recopilados serán totalmente confidenciales y anónimos, y se utilizarán exclusivamente con fines de investigación para elaborar las conclusiones de este proyecto. En efecto, para que la confidencialidad sea eficiente todos los archivos utilizados no contendrán el nombre de los niños que posibiliten sus identificaciones, los datos serán codificados de manera que en ningún momento se pueda identificar el nombre del participante.

5. Utilidad práctica de los resultados:

La realización de este proyecto permitirá demostrar que los tratamientos convencionales no son los únicos procedimientos eficaces para el tratamiento de la fibrosis quística. En efecto, el tratamiento de la fibrosis quística es muy pesado, complejo y cansador. Asimismo, es muy importante buscar soluciones para que estos niños sigan el protocolo lo más precisamente posible ya que esta enfermedad es letal.

Pienso que la adherencia al tratamiento sería considerablemente aumentada si una vez por semana los niños tenían cuidados mucho más lúdicos. La musicoterapia permitirá que los niños no vean la sesión como un tratamiento, pero como un momento de distracción. En efecto, a menudo, una vez por semana los niños hacen deporte, música o alguno pasatiempo que los da placer. Los niños con fibrosis quística no siempre pueden hacer deporte debido a la enfermedad o no tienen tiempo libre debido a todos los cuidados.

Además, la calidad de vida está comprometida debida a todas las medicinas, los protocolos estrictos, y consecuencias de la patología. Ansiedad, disnea, insomnio son el cotidiano de estos niños. Pues las terapias lúdicas que pueden influir sobre sus estados psicológicos y fisiológicos serán necesariamente una buena cosa.

Mientras que no existe evidencias científicas claras sobre el hecho que la musicoterapia tiene beneficio sobre la función pulmonar pienso que de toda manera si los niños vean las sesiones como una distracción, la musicoterapia sólo puede ser beneficiosa.

Los dos protocolos comparados no son bastante diferentes para que vemos una diferencia clara en los resultados sobre la función pulmonar. Pues, pienso que los dos protocolos propuestos y sometidos al estudio tendrán resultados bastante igual al nivel de la variable del estado físico y fisiológico. Es decir que el protocolo que incluye musicoterapia sería tan beneficioso en el plano físico/fisiológico y quizás más válido para las otras variables (estado psicológico, adherencia al tratamiento y calidad de vida) como el protocolo de fisioterapia convencional.

6. Bibliografía:

- Albi, G., Rayón-Aledo, J., & Caballero, P. (2012). Fibrosis quística en imágenes. Clasificación de Bhalla para la tomografía computarizada en pacientes pediátricos. *Radiología*, 54(3), 260–268. Retrieved from <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0033833811002311>
- Alexander, J. L., & Wagner, C. L. (2012). Is harmonica playing an effective adjunct therapy to pulmonary rehabilitation? *Rehabilitation Nursing : The Official Journal of the Association of Rehabilitation Nurses*, 37(4), 207–12. <http://doi.org/10.1002/rnj.33>
- Alonso, M., Álvarez, J., Arroyo, J., & Ávila, L. (2006). Adherencia terapéutica: Estrategias prácticas de mejora. *Salud Madrid*, 13(8), 31–38. Retrieved from https://scholar.google.fr/scholar?q=%29.+Adherencia+terap%C3%A9utica%3A+Estrategias+pr%C3%A1cticas+de+mejora.&btnG=&hl=ca&as_sdt=0%2C5#0
- Antolína, A., & Pérezb, C. (2008). Temperamento, ansiedad y depresión en población infantil. *Revista Pediatría de Atención Primaria*, X(Nº40), 43–51. Retrieved from <http://pap.es/files/1116-868-pdf/981.pdf>
- Aznar Sánchez, E. (2000). Los instrumentos musicales utilizados en musicoterapia. *Fundamentos de musicoterapia*.
- Barbarroja Vacas, J. (2008). “El conocimiento y domino de la musicoterapia.” *Innovacion Y Experiencias Educativas*, 1–19.
- Barrio Gómez de Agüero, M. I., García Hernández, G., & Gartner, S. (2009). [Protocol for the diagnosis and follow up of patients with cystic fibrosis]. *Anales de pediatría (Barcelona, Spain : 2003)*, 71(3), 250–64. <http://doi.org/10.1016/j.anpedi.2009.06.020>
- Barrocal, J. A. J. (2009). *La musicoteràpia*. Editorial UOC.
- Barrocal, J. A. J. (2011). *Música y neurociencia: la musicoterapia*. Editorial UOC.
- Behrman, R. E., Kliegman, R. M., & Jenson, H. B. (2004). *Nelson Tratado de Pediatría*. Elsevier España.
- Bellon, G. (2005). Centres de ressources et de compétence de la mucoviscidose et réseaux de soins : le rôle des différents acteurs. *Archives de Pédiatrie*, 12(6), 654–657. Retrieved from <http://cat.inist.fr/?aModele=afficheN&cpsidt=16833535>

- Benveniste, S., & Jouvelot, P. (2011). MAWii: Musicothérapie Active avec la Wii. *IOS Press*, p.233–246. Retrieved from <http://cri.ensmp.fr/~sbenven/MAWiiArticle.pdf>
- Benveniste, S., Jouvelot, P., Michel, R., & Lecourt, E. (2009). La Wiimprovisation en musicothérapie analytique de groupe: design participatif avec des enfants atteints de troubles du comportement. *Revue Française de Musicothérapie*, 29(3), p.17–33. Retrieved from https://scholar.google.fr/scholar?q=La+Wiimprovisation+en+musicoth%C2%B4erapie+analytique+de+groupe+%3A+design+participatif+avec+des+enfants+atteints+de+troubles+du+comportement&btnG=&hl=ca&as_sdt=0%2C5#0
- Boyle, M. P. (2007). La mucoviscidose de l'adulte. *JAMA-Français*, 298(15), 1787.
- Bradley, J. M., Moran, F. M., & Elborn, J. S. (2006). Evidence for physical therapies (airway clearance and physical training) in cystic fibrosis: an overview of five Cochrane systematic reviews. *Respiratory Medicine*, 100(2), 191–201. <http://doi.org/10.1016/j.rmed.2005.11.028>
- Cabello, M. E. (2001). Test de marcha en 6 minutos en niños chilenos sanos. *Kinesiología*, 62, 16–20. Retrieved from <http://bases.bireme.br/cgi-bin/wxislind.exe/iah/online/?IsisScript=iah/iah.xis&src=google&base=LILACS&lang=p&nextAction=lnk&exprSearch=290193&indexSearch=ID>
- Canton, Emilia Cercenado, R. C. (2008). Diagnóstico microbiológico de la colonización-infección broncopulmonar en el paciente con fibrosis quística. *Enferl Infec Microbiol Clin*, 27(2), 5. <http://doi.org/10.1016/j.eimc.2008.05.004>
- Cardoso Ribeiro, C. (2007). Variación de la fuerza muscular respiratoria postabdominoplastia. *Fisioterapia*, 29(3), 139–144. [http://doi.org/10.1016/S0211-5638\(07\)74428-0](http://doi.org/10.1016/S0211-5638(07)74428-0)
- Chaves de Tobar, M. (2013). Música, educación y arte. *Artseduca*, (5), 22–43.
- Clancy, C., Martí, P., & Mercadal, M. (2005). LA MUSICOTERAPIA EN EL CONTEXTO QUIRÚRGICO. *Interpsiquis*.
- Cobos N., G. S. (2007). *Fibrosis quística. Aspectos extrarrespiratorios*. Cruz M. *Tratado de pediatría*. Edit. Océano/Ergón. Barcelona, España. (Vol. Vol. 1).
- Comités Nacionales de Neumonología, Abram, D. L., Adot, F., Aguerre, V., Agüero, L., Altamirano, M., ... Wichman, F. (2008). Consenso Nacional de Fibrosis Quística Cystic Fibrosis : a Consensus Statement, 106(5), 1–52.
- de la Cruz Díaz, B. (1998). Bases de la aplicación de la Musicoterapia en el tratamiento de niños con necesidades especiales. *Fisioterapia*, 20(3), 135–141.

- Donaldson, S. H., & Boucher, R. C. (2006). Fisiopatología de la fibrosis quística. *Annales Nestlé (Ed. Española)*, 64, 101–109. <http://doi.org/10.1159/000098085>
- Echeverría Amescua, V. (2011). Propuesta de abordaje fisioterápico para enfermedades respiratorias obstructivas. - Artículo de Fisioterapia. Retrieved May 1, 2016, from <http://www.efisioterapia.net/articulos/propuesta-abordaje-fisioterapico-enfermedades-respiratorias-obstructivas>
- Escribano Montaner, A. (2000). Diagnóstico y tratamiento de la exacerbación infecciosa en la fibrosis quística. *Archivos de Bronconeumología*, 36(9), 525–532. [http://doi.org/10.1016/S0300-2896\(15\)30115-0](http://doi.org/10.1016/S0300-2896(15)30115-0)
- European Cystic Fibrosis Society (ECFS). (2010). Cystic fibrosis. *The European Lung White Book*, 160–175.
- Farrell, P. M., Rosenstein, B. J., White, T. B., Accurso, F. J., Castellani, C., Cutting, G. R., ... Campbell, P. W. (2008). Guidelines for diagnosis of cystic fibrosis in newborns through older adults: Cystic Fibrosis Foundation consensus report. *The Journal of Pediatrics*, 153(2), S4–S14. <http://doi.org/10.1016/j.jpeds.2008.05.005>
- García, R., Ríos, M., & Montero, M. (2004). Un análisis de la adherencia al tratamiento en fisioterapia. *Fisioterapia*, 26(6), 333–339. Retrieved from <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S021156380473120X>
- García, Y. (2015). ¿Qué es Melodía? - Su Definición, Concepto y Significado.
- Gartner, S., & Cobos, N. (2009). [Neonatal screening for cystic fibrosis]. *Anales de pediatría (Barcelona, Spain : 2003)*, 71(6), 481–2. <http://doi.org/10.1016/j.anpedi.2009.10.004>
- Girón Moreno, R. M., Fernandes Vasconcelos, G., Cisneros, C., Gómez-Punter, R. M., Segrelles Calvo, G., & Ancochea, J. (2013). Presence of anxiety and depression in patients with bronchiectasis unrelated to cystic fibrosis. *Archivos de bronconeumología*, 49(10), 415–20. <http://doi.org/10.1016/j.arbres.2013.01.012>
- Girón, R., & Cuadrado, F. (2006). Aspectos psicológicos del paciente con fibrosis quística: ¿qué ocurre cuando la enfermedad avanza? *Revista de Patología Respiratoria, Volume 9*(Number 2), 53–54. Retrieved from [http://neumomadrid.com/images/upload/patol resp 9_2 \(68 P\).pdf#page=4](http://neumomadrid.com/images/upload/patol resp 9_2 (68 P).pdf#page=4)
- Gómez de Terreros Sánchez, I., Dapena Fernández, J., & Ramos Mayo, C. (2003). Actualización terapéutica en fibrosis quística. *Información Terapéutica Del Sistema Nacional de Salud*, 27(5), 129–144.

- Goodill, S. W. (2005). Dance/movement therapy for adults with cystic fibrosis: pilot data on mood and adherence. *Alternative Therapies in Health and Medicine*, 11(1), 76–7.
- Grasso, M. C. (2014). *Music an physiotherapy: evaluation of a program developed for caregivers of infants and toddlers with cystic fibrosis. Igarss 2014*. <http://doi.org/10.1007/s13398-014-0173-7.2>
- Grasso, M. C., Button, B. M., Allison, D. J., & Sawyer, S. M. (2000). Benefits of music therapy as an adjunct to chest physiotherapy in infants and toddlers with cystic fibrosis. *Pediatric Pulmonology*, 29(5), 371–81.
- Grupo de Trabajo para el Estudio de la Enfermedad Asmática en el Niño. (2002). Fibrosis quística. *Anales de Pediatría*, 56(Notice: Undefined index: numeroInicial in /var/www/html/includes_ws/modulos/meta-scholar.php on line 48), 61–70.
- Guetin, S. (2005). *Musicothérapie et douleur aiguë chez l'adulte et la personne âgée*. Retrieved from http://www.cnr.fr/IMG/pdf/9_SG_191007.pdf
- Gutiérrez, V., & Olivera, M. (2005). Fibrosis quística en adultos: acuerdos inter e intraobservador para las escalas de puntuación de Brasfield y Chrispin-Norman en la radiografía de tórax y relación con. *Archivos de Bronconeumología*, 41(10), 553–559. Retrieved from <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0300289605706955>
- H.A.S., H. A. de S. (2006). Protocole National de Diagnostic et de Soins pour une Maladie rare– Mucoviscidose, 2006. Retrieved from <https://scholar.google.fr/scholar?hl=ca&q=Protocole+national+de+diagnostic+et+de+soins+pour+une+maladie+rare+&btnG=#0>
- Haack, a, & Carvalho Garbi Novaes, M. R. (2012). Multidisciplinary care in cystic fibrosis: a clinical-nutrition review. *Nutrición Hospitalaria : Organo Oficial de La Sociedad Española de Nutrición Parenteral Y Enteral*, 27(2), 362–71. <http://doi.org/10.1590/S0212-16112012000200005>
- Héctor, E., & Amaya, S. (2011). Fibrosis Quística. *Protocolos Diagnósticos Y Terapéuticos En Pediatría*, 10, 99–110. Retrieved from https://scholar.google.fr/scholar?q=Fibrosis+qu%C3%ADstica+H%C3%A9ctor+Escobar+y+Amaya+Sojo&btnG=&hl=ca&as_sdt=0%2C5#0
- Hegewald, M., & Crapo, R. (2010). *Pulmonary function testing*. (Murray and Nadel's Textbook of Respiratory Medicine, Ed.) (5th ed).
- Houwen, R. H., van der Doef, H. P., Sermet, I., Munck, A., Hauser, B., Walkowiak, J., ...

- Wilschanski, M. (2010). Defining DIOS and constipation in cystic fibrosis with a multicentre study on the incidence, characteristics, and treatment of DIOS. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*, 50(1), 38–42.
<http://doi.org/10.1097/MPG.0b013e3181a6e01d>
- I.N.E.D. (2014). Bilan des données 2014. *Registre Français de La Mucoviscidose*, 1–19.
- Ignacio Palacios Sanz Resumen, J. (2001). El Concepto De Musicoterapia a Través De La Historia, 42, 213–8646.
- Iñíguez, F., & García, C. (2005). Caso Radiológico Pediátrico. *Revista Chilena de Enfermedades ...*, 21(3), 200–202. Retrieved from http://www.scielo.cl/scielo.php?pid=S0717-73482005000300007&script=sci_arttext&tlng=e
- Irons JY, Petocz P, Kenny DT, C. A. (2014). Effets du chant sur la fonction pulmonaire et la qualité de vie chez les enfants et les adultes atteints de mucoviscidose. *Cochrane*, (6).
- Irons, J. Y., Kenny, D. T., & Chang, A. B. (2010). Singing for children and adults with cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev*, (5), CD008036.
<http://doi.org/10.1002/14651858.CD008036.pub2>
- Irons, J. Y., Kenny, D. T., & Chang, A. B. (2010). Singing for children and adults with cystic fibrosis. *The Cochrane Database of Systematic Reviews*, (5), CD008036.
<http://doi.org/10.1002/14651858.CD008036.pub2>
- Irons, J. Y., Petocz, P., Kenny, D. T., & Chang, A. B. (2014). Singing as an adjunct therapy for children and adults with cystic fibrosis. *The Cochrane Database of Systematic Reviews*, 6, CD008036. <http://doi.org/10.1002/14651858.CD008036.pub3>
- Jong, P. de, & Achterberg, J. (2011). Modified Chrispin-Norman chest radiography score for cystic fibrosis: observer agreement and correlation with lung function. *European Radiology*, 21(4), 722–729. Retrieved from <http://link.springer.com/article/10.1007/s00330-010-1972-7>
- Josette Koch-Labre. (2010). l'Harmonica et le Souffle. Retrieved May 3, 2016, from <http://www.jeanlabre.com/article.php?id=86>
- Kovacs, M., Barrio, M. del, & Ortiz, M. (2004). *CDI: Inventario de depresión infantil: Manual*. (TEA, Ed.). Retrieved from <https://scholar.google.fr/scholar?hl=ca&q=M.+Kovacs+CDI.+Inventario+de+Depresi%C3%B3n+Infantil&btnG=#0>
- Kuys, S. S., Hall, K., Peasey, M., Wood, M., Cobb, R., & Bell, S. C. (2011). Gaming console

- exercise and cycle or treadmill exercise provide similar cardiovascular demand in adults with cystic fibrosis: a randomised cross-over trial. *Journal of Physiotherapy*, 57(1), 35–40.
[http://doi.org/10.1016/S1836-9553\(11\)70005-4](http://doi.org/10.1016/S1836-9553(11)70005-4)
- Le Palud, E. (2012). *Autonomie du drainage bronchique chez les patients atteints de mucoviscidose*. Retrieved from
http://ifpek.centredoc.org/opac/doc_num.php?explnum_id=636
- López, J. A., & Morant, P. (2004). Fisioterapia respiratoria, indicaciones y técnica. *Anales de Pediatría Continuada*, 2(5), 303–306. Retrieved from
<http://www.apcontinuada.com/es/fisioterapia-respiratoria-indicaciones-tecnica/articulo/80000084/>
- Low, V. (2015). Play the Harmonica to Strengthen Your Lungs.
- Máiz, L., Baranda, F., Coll, R., Prados, C., Vendrell, M., Escribano, A., ... Martínez, M. (2001). Normativa del diagnóstico y el tratamiento de la afección respiratoria en la fibrosis quística. *Arch Bronconeumol*, 37, 316–324. [http://doi.org/10.1016/S0300-2896\(01\)75101-0](http://doi.org/10.1016/S0300-2896(01)75101-0)
- Martínez Camacho, M. (2008). Ejercicios Respiratorios. Retrieved May 3, 2016, from
<https://orientacionandujar.files.wordpress.com/2008/11/ejercicios-respiratorios.pdf>
- McCarren, B., & Alison, J. A. (2006). Physiological effects of vibration in subjects with cystic fibrosis. *The European Respiratory Journal*, 27(6), 1204–9.
<http://doi.org/10.1183/09031936.06.00083605>
- Miravittles, M., & Soler-Cataluña, J. (2012). Spanish COPD Guidelines (GesEPOC): pharmacological treatment of stable COPD. *Archivos de ...*, 48(7), 247–257. Retrieved from
<http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1579212912000936>
- Montaner, a E., Lambarri, J. E., & Asensi, J. R. V. (1999). Protocolo de diagnóstico y seguimiento de los enfermos con fibrosis quística. *Anales Esapañoles de Pediartria*, 50(3), 625–634.
<http://doi.org/10.1016/j.anpedi.2009.06.020>
- Ochoa, C. (2013). ¿Qué tamaño de muestra necesito? Retrieved May 7, 2016, from
<http://www.netquest.com/blog/es/que-tamano-de-muestra-necesito/>
- Oliver, A., Alarcón, T., Caballero, E., & Cantón, R. (2009). [Microbiological diagnosis of bronchopulmonary colonization-infection in cystic fibrosis]. *Enfermedades infecciosas y microbiología clínica*, 27(2), 89–104. <http://doi.org/10.1016/j.eimc.2008.05.004>
- Olveira, G., & Olveira, C. (2008). Nutrición, fibrosis quística y aparato digestivo. *Nutrición*

Hospitalaria, 23(Supl.2), 71–86. Retrieved from
http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0212-16112008000600011&lng=es&nrm=iso&tlng=es

- Orozco, L., Chávez, M., Saldaña, Y., Velázquez, R., Carnevale, A., González-del Ángel, A., & Jiménez, S. (2006). Fibrosis quística: la frontera del conocimiento molecular y sus aplicaciones clínicas. *Revista de Investigación Clínica*, 58(2), 139–152.
- Ortega, E., Esteban, L., Estévez, A. F., & Alonso, D. (2009). Applications of music therapy in special education and in hospitals. *European Journal of Education and Psychology*, 2(2), 145–168.
- Palacios M, S., Álvarez G, C., Schönffeldt G, P., Céspedes G, J., Gutiérrez C, M., & Oyarzún G, M. (2010). Guía para realizar oximetría de pulso en la práctica clínica. *Revista Chilena de Enfermedades Respiratorias*, 26(1), 49–51. <http://doi.org/10.4067/S0717-73482010000100010>
- Palma, A. G., Kotsias, B. A., & Marino, G. I. (2014). Funciones de los canales iónicos CFTR y ENAC en la fibrosis quística. *Medicina (Buenos Aires)*, 74(2), 133–139.
- Poch Blasco, S. (2001). Importancia de la Musicoterapia en el Área Emocional del Ser Humano. *Revista Interuniversitaria de Formación Del Profesorado*, (42), 91–113.
- Reynolds, H. (2011). *Respiratory structure and function: mechanisms and testing*. (24th ed).
- Rieger-Reyes, C. (2014). Clasificación de la gravedad de la enfermedad pulmonar obstructiva crónica según la nueva guía Iniciativa Global para la Enfermedad Obstructiva Crónica 2011: *Archivos de Bronconeumología*, 50(4), 129–134. Retrieved from <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0300289613003062>
- Rodríguez, J. C. L. (2012). LA IMBRICACIÓN ENTRE EDUCACIÓN MUSICAL Y. *Artseduca*, num 1.
- Rodríguez, M. R. C. (2001). La danza en la musicoterapia. *Revista Interuniversitaria de Formación Del Profesorado*, núm. 42, 77–90.
- Romero Naranjo, A. A., Liendo Cárdenas, A., Romero Naranjo, F. J., & Menargues Marcilla, M. A. (2014). Percusión Corporal y TDAH en el método BAPNE. Introducción metodológica. Universidad de Alicante. Instituto de Ciencias de la Educación.
- Sánchez D., I., Pérez H., M. A., Boza C., M. L., Lezana S., V., Vila I., M. A., Repetto L., G., ... Ríos M., G. (2001). Consenso nacional de fibrosis quística. *Revista Chilena de Pediatría*,

72(4), 356–380. <http://doi.org/10.4067/S0370-41062001000400013>

Satinosky, S. (2006). *Musicoterapia clínica*. Editorial Galerna.

Sebastián, P., Oneto, J., & Gassent, P. (2011). La Wii, beneficiosa en el tratamiento de la fibrosis quística en niños -. Retrieved May 12, 2016, from http://www.cnrdr.fr/IMG/pdf/9_SG_191007.pdf

Shoemaker. (2002). *Tratado de medicina crítica y terapia intensiva*. Retrieved from https://books.google.fr/books/about/Tratado_de_medicina_cr%C3%ADtica_y_terapia_i.html?id=d4NfFCXqc2IC&pgis=1

Siwamogsatham, O., Alvarez, J. A., & Tangpricha, V. (2014). Diagnosis and treatment of endocrine comorbidities in patients with cystic fibrosis. *Current Opinion in Endocrinology, Diabetes, and Obesity*, 21(5), 422–9. <http://doi.org/10.1097/MED.0000000000000096>

Sliwka, A., Wloch, T., Tynor, D., & Nowobilski, R. (2014). Do asthmatics benefit from music therapy? A systematic review. *Complementary Therapies in Medicine*, 22(4), 756–66. <http://doi.org/10.1016/j.ctim.2014.07.002>

Sojo Aguirre, A., Martínez Ezquerro, N., Bousoño García, C., García Novo, M. D., Heredia González, S., Manzanares López-Manzanares, J., ... Vázquez Cordero, C. (2011). [Pancreatitis in cystic fibrosis: association with genotype and pancreatic status]. *Anales de pediatría (Barcelona, Spain)*, 75(6), 401–8. <http://doi.org/10.1016/j.anpedi.2011.06.005>

Soria-Urios, G., Duque, P., & García-Moreno, J. M. (2011). Música y cerebro (II): Evidencias cerebrales del entrenamiento musical. *Revista de Neurología*, 53(12), 739–746.

Tapias, L. M. (2014). Factores individuales que influyen en la adherencia al tratamiento fisioterapéutico. Una revisión del tema.(Determining individual aspects treatment adherence in. *CES Movimiento Y Salud*, 2(1), 23–30. Retrieved from <http://revistas.ces.edu.co/index.php/movimientoysalud/article/view/2969>

Torpy, J. M. (2008). Fibrosis quística. *La Revista de La American Medical Association*, 300, 2014.

TORRES, M. (2010). La Musicoterapia. *Innovacion Y Experiencias Educativas*, 1–12.

Vaillancourt, G. (2009). *Música y musicoterapia: Su importancia en el desarrollo infantil*.

VALLEJO, M. P. (2010). “La Musicoterapia.” *Innovacion Y Experiencias Educativas*, 1–11.

Vázquez Mislata, M. (2010). La Wii se convierte en herramienta útil para tratar a niños con parálisis cerebral. Retrieved May 12, 2016, from <http://www.levante-emv.com/salud-vida/2010/11/16/wii-convierte-herramienta-util-tratar-ninos-paralisis-cerebral/757379.html>

Vendrell Relat, M., & Martí Romeu, J.-D. (2013). *Técnicas manuales e instrumentales para el drenaje de secreciones bronquiales en el paciente adulto*.

Vilagut, G., Ferrer, M., & Rajmil, L. (2005). El cuestionario de salud SF-36 español: una década de experiencia y nuevos desarrollos. *Gaceta Sanitaria*, 19(2), 135–150. Retrieved from http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0213-91112005000200007

Walker C, B. (2012). ¿Qué hemos aprendido en las jornadas de otoño 2012 sobre “ejercicio y pulmón” en pediatría? *Revista Chilena de Enfermedades Respiratorias*, 28(2), 94–98. <http://doi.org/10.4067/S0717-73482012000200002>

Xaubet, A., Ancochea, J., Bollo, E., Fernández-fabrellas, E., Franquet, T., Molina-molina, M., ... Serrano-mollar, A. (2013). Guidelines for the Diagnosis and Treatment of Idiopathic Pulmonary Fibrosis, 49(8), 343–353.

Zenteno, D., Gallardo, H. P., González, R., & Kogan, R. (2007). Test de marcha de 6 minutos en pediatría. Retrieved April 24, 2016, from http://repositorio.uchile.cl/bitstream/handle/2250/128500/142984_C11_TM6minPediatría.pdf?sequence=1

La búsqueda fue realizada en diferentes bases de datos como Cochrane, Medline, EM-Premium, Dialnet, y Scopus pero sobre todo en Pubmed y Google Scholar utilizando una terminología inglesa, francesa y española.

7. Anexos:

7.1. Anexo 1: Documento de consentimiento informado para los niños y tutores

Bienvenidos,

Soy fisioterapeuta y estoy llevando a cabo un estudio experimental. Se basa en sesiones de musicoterapia para mejorar la adherencia al tratamiento fisioterapéutico para niños que sufren fibrosis quística. A través de este documento quiero, hacerte una invitación a participar voluntariamente en un estudio de investigación clínica.

El objetivo de la experimentación es: evaluar la eficacia de un protocolo de rehabilitación fisioterapéutica respiratoria que incluye sesiones de musicoterapia sobre niños o adolescentes con fibrosis quística.

Este estudio consiste en incorporar una sesión de musicoterapia cada semana en el tratamiento fisioterapéutico respiratorio durante un periodo de 5 meses.

Antes que aceptes participar en este estudio, te presento este documento de nombre “Consentimiento Informado” que tiene como objetivo comunicarte de los posibles riesgos / beneficios del estudio para que puedas tomar una decisión informada. Asimismo, en este estudio los beneficios podrían ser: una mejora de tu estado físico, fisiológico, psíquico y tu calidad de vida. Este programa experimental no tiene riesgos especiales.

El proceso será totalmente confidencial y anónimo, habrá un código asociado al nombre de los participantes. Cualquier documento o archivo obtenido durante el transcurso del estudio será tratado como confidencial y el acceso a ellos será restringido a los profesionales que trabajan en el estudio. En caso de requerir de nuevo esta información obtenida para estudios o proyectos futuros, se le solicitará de nuevo sus autorizaciones para poder disponer de ella. Además, tienes el derecho de retirar el consentimiento para la participación y abandonar el estudio en cualquier momento.

Yo, _____ con DNI: _____, participo de forma voluntaria en este proyecto de investigación, habiendo sido informado de lo que en él se va a estudiar, y entendiendo que los datos obtenidos en el estudio pueden ser publicados o difundidos con fines científicos. He entendido la información en este documento de consentimiento informado. No renuncio a ninguno de mis derechos legales al firmar este documento de consentimiento. He tenido la oportunidad de hacer preguntas y todas mis preguntas fueron contestadas a mi satisfacción. Entiendo que recibiré una copia firmada y fechada de este documento, que tiene 2 páginas.

Nombre del participante: _____ Firma: _____ Fecha:
__/__/__

Nombre del representante legalmente autorizado: _____ Firma: _____ Fecha:
__/__/__

Nombre del investigador: **LAURA MARTEL** Firma del investigador: _____ Fecha:
__/__/__

7.2. Anexo 2: Hoja de registro:

Nombre:			
Apellidos:			
Edad: años		
Fecha de nacimiento	.../.../.....		
Código:			
Sexo:			
Nivel escolar:			
Familia:			
Residencia:			
Medicaciones:			
Alergias:			
Antecedentes médicos:			
	Data del descubrimiento de la patología:		
	Intervenciones quirúrgicas:	- ... - ...	Data : - .../.../..... - .../.../.....
	Hospitalizaciones:	- ... - ...	Data : - .../.../..... - .../.../.....
	Episodio infeccioso:	- ... - ...	Data : - .../.../..... - .../.../.....
	Virus y vacuna:	- ... - ...	Data : - .../.../..... - .../.../.....

7.3. Mediciones y valoraciones

7.3.1. Anexo 3: Tabla para el recorrido de medidas:

Código	...	Examen 1 Día 1: .../.../.....	Examen 2: Día: .../.../.....	Examen 3: Día: .../.../.....
IMC	
Test 6 minutos	Distancia (m) m	... m	... m
	Frecuencia Cardiaca	- Antes: - Inmediatamente después: ... - Después:	- ... - ... - ...	- ... - ... - ...
	SaO2	- Antes: - Inmediatamente después: ... - Después:	- ... - ... - ...	- ... - ... - ...
	Presión arterial sanguínea (mmHg)	- Antes: - Inmediatamente después: ... - Después:	- ... - ... -
PI Max	Valor normal:
PE max	Valor normal:
Tinción de Gram		Positiva: Negativa	Positiva: ... Negativa	Positiva: ... Negativa
RX	Puntuación de Chrispin-Norman
CDI	
SF-36	
CAT	
CSQ8-modificado		██████████

7.3.2. Anexo 4: Tabla para las medidas de la espirometría

Código: ...	Examen 1	Examen 2	Examen 3
En la espirometría no forzada:			
- la capacidad vital (CV)	-	-	-
- el volumen corriente (VT)	-	-	-
- la capacidad inspiratoria (IC),	-	-	-
- el volumen de reserva inspiratorio (IRV)	-	-	-
En la espirometría forzada:			
- la capacidad vital forzada (FVC)	-	-	-
- el volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV1)	-	-	-
- el flujo espiratorio medio (FEF25-75% o MMEF)	-	-	-
- el flujo espiratorio máximo (PEF)	-	-	-
- la capacidad vital forzada inspiratoria (IFVC),	-	-	-
- el volumen inspiratorio forzado en el primer segundo (FIV1)	-	-	-
- el flujo inspiratorio medio (FIF25-75% o MMIF)	-	-	-
- el flujo inspiratorio máximo (PIF)	-	-	-

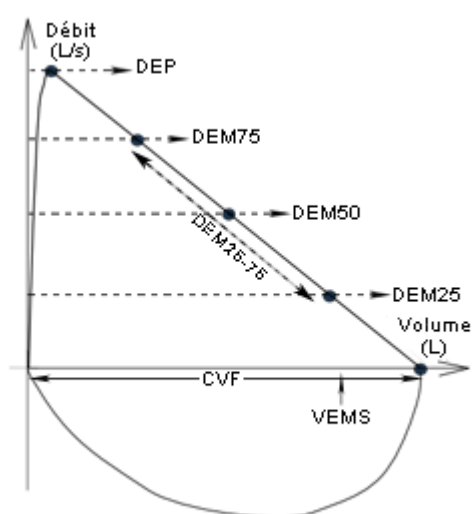


Figura 15: la curva flujo-volumen. Disponible en; <https://2garcons1fille.wordpress.com>

7.3.3. Anexo 5: Cuestionario CDI:

1-De vez en cuando estoy triste.	
Muchas veces estoy triste.	
Siempre estoy triste.	
2-Nunca me va a salir nada bien.	
No estoy muy seguro de si las cosas me van a salir bien.	
Las cosas me van a salir bien.	
3-La mayoría de las cosas las hago bien.	
Muchas cosas las hago mal.	
Todo lo hago mal.	
4-Muchas cosas me divierten.	
Algunas cosas me divierten.	
Nada me divierte.	
5-Siempre soy malo o mala.	
Muchas veces soy malo o mala.	
Algunas veces soy malo o mala.	
6-A veces pienso que me puedan pasar cosas malas.	
Me preocupa que pasen cosas malas.	
Estoy seguro de que me pasarán cosas muy malas.	
7-Me odio.	
No me gusta como soy.	
Me gusta como soy.	
8-Todas las cosas malas son por mi culpa.	
Muchas cosas malas son por mi culpa.	
Generalmente no tengo la culpa de que pasen cosas malas.	
9-No pienso en matarme.	
Pienso en matarme, pero no lo haría.	
Quiero matarme.	

10-Todos los días tengo ganas de llorar.	
Muchos días tengo ganas de llorar.	
De vez en cuando tengo ganas de llorar.	
11-Siempre me preocupan las cosas.	
Muchas veces me preocupan las cosas.	
De vez en cuando me preocupan las cosas.	
12-Me gusta estar con la gente.	
Muchas veces no me gusta estar con la gente.	
Nunca me gusta estar con la gente.	
13-No puedo decidirme.	
Me cuesta decidirme.	
Me decido fácilmente.	
14- Soy simpático o simpática.	
Hay algunas cosas de mi apariencia que no me gustan.	
Soy feo o fea.	
15-Siempre me cuesta hacer las tareas.	
Muchas veces me cuesta hacer las tareas.	
No me cuesta hacer las tareas.	
16-Todas las noches me cuesta dormir.	
Muchas veces me cuesta dormir.	
Duermo muy bien.	
17-De vez en cuando estoy cansado o cansada.	
Muchos días estoy cansado o cansada.	
Siempre estoy cansado o cansada.	
18- La mayoría de los días no tengo ganas de comer.	
Muchos días no tengo ganas de comer.	
Como muy bien.	
19- No me preocupan el dolor ni la enfermedad.	

Muchas veces me preocupan el dolor y la enfermedad.	
Siempre me preocupan el dolor y la enfermedad.	
20-Nunca me siento solo o sola.	
Muchas veces me siento solo o sola.	
Siempre me siento solo o sola.	
21-Nunca me divierto en el colegio.	
Sólo a veces me divierto en el colegio.	
Muchas veces me divierto en el colegio.	
22-Tengo muchos amigos.	
Tengo algunos amigos, pero me gustaría tener más.	
No tengo amigos.	
23-Mi trabajo en el colegio es bueno.	
Mi trabajo en el colegio no es tan bueno como antes.	
Llevo muy mal los cursos que antes llevaba muy bien.	
24-Nunca podré ser tan bueno como otros niños.	
Si quiero, puedo ser tan bueno como otros niños.	
Soy tan bueno como otros niños.	
25-Nadie me quiere.	
No estoy seguro de que alguien me quiera.	
Estoy seguro de que alguien me quiere.	
26-Generalmente hago lo que me dicen.	
Muchas veces no hago lo que me dicen.	
Nunca hago lo que me dicen.	
27-Me llevo bien con la gente.	
Muchas veces me peleo.	
Siempre me peleo.	

7.3.4. Anexo 6: Cuestionario del Sf-36

INSTRUCCIONES:

Las preguntas que siguen se refieren a lo que usted piensa sobre su salud. Sus respuestas permitirán saber cómo se encuentra usted y hasta qué punto es capaz de hacer sus actividades habituales

Conteste cada pregunta tal como se indica. Si no está seguro/a de cómo responder a una pregunta, por favor conteste lo que le parezca más cierto. Marque una sola respuesta con una cruz (X) en el cuadro correspondiente:

1. En general, usted diría que su salud es:	
1) Excelente	
2) Muy buena	
3) Buena	
4) Regular	
5) Mala	
2. ¿Cómo diría que es su salud actual, comparada con la de hace un año?	
1) Mucho mejor ahora que hace un año	
2) Algo mejor ahora que hace un año	
3) Más o menos igual que hace un año	
4) Algo peor ahora que hace un año	
5) Mucho peor ahora que hace un año	

Las siguientes preguntas se refieren a actividades o cosas que usted podría hacer en un día normal.

3. Su salud actual, ¿le limita para hacer esfuerzos intensos, tales como correr, levantar objetos pesados, o participar en deportes agotadores?	
1) Sí, me limita mucho	
2) Sí, me limita un poco	
3) No, no me limita nada	
4. Su salud actual, ¿le limita para hacer esfuerzos moderados, como mover una mesa, pasar la aspiradora, jugar a los bolos o caminar más de una hora?	
1) Sí, me limita mucho	
2) Sí, me limita un poco	
3) No, no me limita nada	

5. Su salud actual, ¿le limita para coger o llevar la bolsa de la compra?	
1) Sí, me limita mucho	
2) Sí, me limita un poco	
3) No, no me limita nada	
6. Su salud actual, ¿le limita para subir varios pisos por la escalera?	
1) Sí, me limita mucho	
2) Sí, me limita un poco	
3) No, no me limita nada	
7. Su salud actual, ¿le limita para subir un solo piso por la escalera?	
1) Sí, me limita mucho	
2) Sí, me limita un poco	
3) No, no me limita nada	
8. Su salud actual, ¿le limita para agacharse o arrodillarse?	
1) Sí, me limita mucho	
2) Sí, me limita un poco	
3) No, no me limita nada	
9. Su salud actual, ¿le limita para caminar un kilómetro o más?	
1) Sí, me limita mucho	
2) Sí, me limita un poco	
3) No, no me limita nada	
10. Su salud actual, ¿le limita para caminar varias manzanas (varios centenares de metros)?	
1) Sí, me limita mucho	
2) Sí, me limita un poco	
3) No, no me limita nada	
11. Su salud actual, ¿le limita para caminar una sola manzana (unos 100 metros)?	
1) Sí, me limita mucho	
2) Sí, me limita un poco	
3) No, no me limita nada	
12. Su salud actual, ¿le limita para bañarse o vestirse por sí mismo?	
1) Sí, me limita mucho	
2) Sí, me limita un poco	
3) No, no me limita nada	

Las siguientes preguntas se refieren a problemas en su trabajo o en sus actividades cotidianas.

	Sí	No
13. Durante las 4 últimas semanas, ¿tuvo que reducir el tiempo dedicado al trabajo o a sus actividades cotidianas, a causa de su salud física?		
14. Durante las 4 últimas semanas, ¿hizo menos de lo que hubiera querido hacer, a causa de su salud física?		
15. Durante las 4 últimas semanas, ¿tuvo que dejar de hacer algunas tareas en su trabajo o en sus actividades cotidianas, a causa de su salud física?		
16. Durante las 4 últimas semanas, ¿tuvo dificultad para hacer su trabajo o sus actividades cotidianas (por ejemplo, le costó más de lo normal), a causa de su salud física?		
17. Durante las 4 últimas semanas, ¿tuvo que reducir el tiempo dedicado al trabajo o a sus actividades cotidianas, a causa de algún problema emocional (¿cómo estar triste, deprimido, o nervioso)?		
18. Durante las 4 últimas semanas, ¿hizo menos de lo que hubiera querido hacer, a causa de algún problema emocional (como estar triste, deprimido, o nervioso)?		
19. Durante las 4 últimas semanas, ¿no hizo su trabajo o sus actividades cotidianas tan cuidadosamente como de costumbre, a causa de algún problema emocional (como estar triste, deprimido, o nervioso)?		

20. 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?	
1) Nada	
2) Un poco	
3) Regular	
4) Bastante	
5) Mucho	
21. ¿Tuvo dolor en alguna parte del cuerpo durante las 4 últimas semanas?	
1) No, ninguno	
2) Sí, muy poco	
3) Sí, un poco	
4) Sí, moderado	
5) Sí, mucho	
6) Sí, muchísimo	
22. 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)?	
1) Nada	
2) Un poco	
3) Regular	
4) Bastante	
5) Mucho	

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.

	1)Siempre	2)Casi siempre	3)Muchas veces	4)Algunas veces	5)Sólo alguna vez	6)Nunca
23. Durante las 4 últimas semanas, ¿cuánto tiempo se sintió lleno de vitalidad?						

24. Durante las 4 últimas semanas, ¿cuánto tiempo estuvo muy nervioso?						
25. Durante las 4 últimas semanas, ¿cuánto tiempo se sintió tan bajo de moral que nada podía animarle?						
26. Durante las 4 últimas semanas, ¿cuánto tiempo se sintió calmado y tranquilo?						
27. Durante las 4 últimas semanas, ¿cuánto tiempo tuvo mucha energía?						
28. Durante las 4 últimas semanas, ¿cuánto tiempo se sintió desanimado y triste?						
29. Durante las 4 últimas semanas, ¿cuánto tiempo se sintió agotado?						
30. Durante las 4 últimas semanas, ¿cuánto tiempo se sintió feliz?						
31. Durante las 4 últimas semanas, ¿cuánto tiempo se sintió cansado?						
32. 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)?						

Por favor, diga si le parece cierta o falsa cada una de las siguientes frases.

33. Creo que me pongo enfermo más fácilmente que otras personas.	
1) Totalmente cierta	
2) Bastante cierta	
3) No lo sé	
4) Bastante falsa	
5) Totalmente falsa	
34. Estoy tan sano como cualquiera.	
1) Totalmente cierta	
2) Bastante cierta	
3) No lo sé	
4) Bastante falsa	
5) Totalmente falsa	
35. Creo que mi salud va a empeorar.	
1) Totalmente cierta	
2) Bastante cierta	
3) No lo sé	
4) Bastante falsa	
5) Totalmente falsa	
36. Mi salud es excelente.	
1) Totalmente cierta	
2) Bastante cierta	
3) No lo sé	
4) Bastante falsa	
5) Totalmente falsa	

7.3.5. Anexo 7: Cuestionario CAT

Marque una sola respuesta con una cruz (X) en el cuadro correspondiente:

Ejemplo: Estoy muy contento 0 1 2 3 4 5 Estoy muy triste

			Puntuación
Nunca toso	0 1 2 3 4 5	Siempre estoy tosiendo	<input type="text"/>
No tengo flema (mucosidad) en el pecho	0 1 2 3 4 5	Tengo el pecho completamente lleno de flema (mucosidad)	<input type="text"/>
No siento ninguna opresión en el pecho	0 1 2 3 4 5	Siento mucha opresión en el pecho	<input type="text"/>
Cuando subo una pendiente o un tramo de escaleras, no me falta el aire	0 1 2 3 4 5	Cuando subo una pendiente o un tramo de escaleras, me falta mucho el aire	<input type="text"/>
No me siento limitado para realizar actividades domésticas	0 1 2 3 4 5	Me siento muy limitado para realizar actividades domésticas	<input type="text"/>
Me siento seguro al salir de casa a pesar de la afección pulmonar que padezco	0 1 2 3 4 5	No me siento nada seguro al salir de casa debido a la afección pulmonar que padezco	<input type="text"/>
Duermo sin problemas	0 1 2 3 4 5	Tengo problemas para dormir debido a la afección pulmonar que padezco	<input type="text"/>
Tengo mucha energía	0 1 2 3 4 5	No tengo ninguna energía	<input type="text"/>
Haga clic para obtener su puntuación total			<input type="text"/>

7.3.6. Anexo 8: Cuestionario de Adherencia al tratamiento:

Cuestionario de Satisfacion

1. ¿Como evaluaría la calidad de los servicios que has recibido?

- 3. Excelente
- 2. Buena
- 1. Mala

2. ¿Estas motivado/a para ir a las sesiones de fisioterapia?

- 3. Mucho
- 2. Un poco
- 1. Para nada

3. ¿Te gustaría continuar las sesiones de fisioterapia de esta manera?

- 3. Mucho
- 2. Un poco
- 1. Para nada

4. ¿En cuál estado de ánimo estas cuando tienes que ir a las sesiones?

- 3. Bien
- 2. Regular
- 1. Fatal

5. ¿Te molesta hacer las sesiones?

- 3. Para nada
- 2. Un poco
- 1. Mucho

6. ¿Te molesta lo que hacemos durante las sesiones?

- 3. Para nada
- 2. Un poco
- 1. Mucho

7. ¿Ves alguna diferencia desde que hemos empezado el programa?

- 3. Mucho
- 2. Un poco
- 1. Para nada

8. ¿Entiendes lo que hacemos durante las sesiones?

- 3. Todo
- 2. Un poco
- 1. Para nada

9. ¿Preferirías hacer otras cosas en lugar de venir a las sesiones?

- 3. Para nada
- 2. Un poco
- 1. Totalmente

10. ¿Si un amigo o amiga tuviera la misma enfermedad que tú, le recomendarías este programa de fisioterapia?

- 3. Totalmente
- 2. Un poco
- 1. Para nada

11. ¿Las sesiones de fisioterapia que has recibido te ayudan a enfrentarse mejor tu vida cotidiana?

- 3. Totalmente
- 2. Un poco
- 1. Para nada

12. ¿En general estas satisfecho/a de las sesiones de fisioterapia?

- 3. Totalmente
- 2. Un poco
- 1. Para nada

ENVIAR

8. Nota final y Agradecimiento:

Encontré este trabajo de investigación muy interesante, cuantioso y fundamental.

Interesante porque poder llevar a cabo este documento me ha dado la oportunidad de adentrarme un poco más en el mundo de la musicoterapia que encontraba muy atractivo y descubrir que hay más cosas que puede ofrecer de las que en un principio creía. En efecto, descubrió en mis prácticas algunos tratamientos alternativos que son mucho más lúdicos para los niños: hidroterapia, terapia con animales, musicoterapia... y encontré la musicoterapia muy atrayente. Al principio, pensaba que la musicoterapia podía servir únicamente para la relajación. Finalmente, tiene muchos más campos de actuaciones de lo que pensaba que sea al nivel físico o psicológico.

Cuantioso porque no me había imaginado el trabajo que representaba este estudio, no sabía la duración que cada parte me llevaría, pero ahora puedo decir que es un trabajo muy largo, y absorbente. Que sea en la primera parte o la segunda me faltaba siempre tiempo. En efecto, a medida que iba avanzando en mi trabajo y que iba leyendo artículos, mis dudas aparecieron, preguntándome mil veces si tenía que cambiar de propuesta, de hipótesis, de metodología o de protocolo... Además, siempre tenía tendencia a añadir cosas y al final, el estudio es mucho más largo de lo que podía imaginar.

Fundamental porque en fisioterapia el ámbito de la investigación y docencia es uno de los cuatro pilares para ser un buen fisioterapeuta. Aunque sabemos que dentro del ámbito sanitario es el ámbito asistencial que parece lo más importante, es imprescindible la investigación. Pues, la realización del Trabajo final de Grado me ha permitido comprobarlo de primera mano. Me he encontrado con grandes dificultades para identificar estudios con evidencia científica, de hecho, que no existe muchos estudios con resultados que fueron significativos en musicoterapia para niños con problemas respiratorias.

Por fin, creo que la clave para realizar un trabajo de fin de grado satisfactoriamente es elegir ante todo un tema que nos guste o apasione. En mi caso ha sido una buena experiencia porque me gusta investigar sobre tratamientos innovadores que pueden dar una alternativa al tratamiento convencional.

Este trabajo ha sido realizado bajo la supervisión y guía de Míriam Torres Moreno, profesora de la Universidad de Vic. Pues, me gustaría agradecer a mi tutora para las tutorizaciones, consejos y su tiempo y dedicación para este trabajo, que me ha guiado y aconsejado consiguiendo encaminar este Trabajo Final de Grado. También deseo agradecer a todos mis tutores de prácticas que me permitió descubrir terapias alternativas y me enseñaron muchas nuevas cosas que me ayudarán a lo largo de mi carrera como fisioterapeuta.