

UNIVERSIDAD DE MÁLAGA
FACULTAD DE MEDICINA
DEPARTAMENTO DE FARMACOLOGÍA Y PEDIATRÍA



UNIVERSIDAD DE MÁLAGA

TESIS DOCTORAL

EFFECTOS DE LA MUSICOTERAPIA COMO COMPLEMENTO DE LA FISIOTERAPIA RESPIRATORIA EN PACIENTES CON FIBROSIS QUÍSTICA

Programa de Doctorado:

**NUEVOS AVANCES EN DIAGNÓSTICO, TERAPÉUTICA E
INVESTIGACIÓN BIOMÉDICA**

Alberto Montero Ruiz

Director: Dr. Francisco Javier Pérez Frías


Málaga, 2017





UNIVERSIDAD
DE MÁLAGA

AUTOR: Alberto Montero Ruiz

 <http://orcid.org/0000-0001-6759-4024>

EDITA: Publicaciones y Divulgación Científica. Universidad de Málaga



Esta obra está bajo una licencia de Creative Commons Reconocimiento-NoComercial-SinObraDerivada 4.0 Internacional:

<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/legalcode>

Cualquier parte de esta obra se puede reproducir sin autorización pero con el reconocimiento y atribución de los autores.

No se puede hacer uso comercial de la obra y no se puede alterar, transformar o hacer obras derivadas.

Esta Tesis Doctoral está depositada en el Repositorio Institucional de la Universidad de Málaga (RIUMA): riuma.uma.es





UNIVERSIDAD DE MÁLAGA

D. Francisco Javier Pérez Frías, Catedrático de Pediatría de la Universidad de Málaga,

INFORMA

Que el trabajo de investigación que presenta **D. Alberto Montero Ruiz**, titulado “Efectos de la musicoterapia como complemento de la fisioterapia respiratoria en pacientes con fibrosis quística” ha sido realizado bajo mi dirección y considero que tiene el contenido y rigor científico necesarios para ser sometido al superior juicio de la comisión que nombre la Universidad de Málaga para optar al grado de Doctor.

Y para que así conste, en cumplimiento de las disposiciones vigentes y surta los efectos oportunos, firmo el presente documento en Málaga, a 9 de enero de 2017.

Fdo: Francisco Javier Pérez Frías



UNIVERSIDAD
DE MÁLAGA

Agradecimientos

Quisiera expresar a través de estas líneas mi agradecimiento a todas aquellas personas que han hecho posible la realización de este trabajo.

Al profesor Javier Pérez Frías, por brindarme la oportunidad de realizar la presente investigación y poner a mi entera disposición todo su conocimiento y sabiduría en el campo de la fibrosis quística, siempre desde un trato amable y cercano.

A la fisioterapeuta Laura A. Fuentes Gálvez, por su desinteresada colaboración e inestimable ayuda para llevar a buen término la realización de las entrevistas, y a los autores del cuestionario revisado de calidad de vida para fibrosis quística CFQ-R por autorizar su utilización.

A todo el Personal de la unidad de fibrosis quística del Hospital Materno-Infantil de Málaga, en especial a M^a Paz Díaz Huélamo, por su buen hacer y trato exquisito durante el tiempo que duró el proceso de recogida de datos. A Raquel Perales Romero, secretaria del Departamento de Farmacología y Pediatría de la Universidad de Málaga, y a Mercedes Ballesteros Lucena, presidenta de la Asociación contra la Fibrosis Quística de Málaga, quienes facilitaron la difusión de la música entre los pacientes. A los niños y niñas que participaron en este estudio, así como a sus familiares, de los cuales me llevo un imborrable recuerdo.

Agradezco también a los profesores Antonio García Ruiz y Francisco Martos Crespo su ayuda para la elaboración de los datos estadísticos del presente escrito, así como la sinceridad y buenos consejos del profesor José Pavía Molina.

A José María y Dolores, mis suegros, y Lucía, mi cuñada, quienes siempre me han apoyado.

A mi familia, de la que he aprendido el camino que debo seguir; a mis hermanos, Pedro y M^a Victoria, por transmitirme su pasión por la música; a mis padrinos, Isidoro y M^a Dolores (Nena) quienes me han ayudado a lo largo de toda mi vida; a mi mujer, Elisa, por su cariño e infinita paciencia mientras realizaba este trabajo; a mi padre, Antonio, por ser tan buena persona, y a mi madre, Consuelo, porque a lo largo de su vida fue quien mejor me comprendió y en la que me veo reflejado cada día.



UNIVERSIDAD
DE MÁLAGA

LISTADO DE ABREVIATURAS

AD	Afinación determinada
AI	Afinación indeterminada
CFF	Fundación para la fibrosis quística de Estados Unidos
CFQ-R	Cuestionario revisado de calidad de vida para fibrosis quística
CFTR	Regulador de la conductancia transmembrana de la fibrosis quística
CVRS	Calidad de vida relacionada con la salud
DA	Drenaje autógeno
DE	Desviación estándar
DELFA	Inmunofluorescencia a tiempo retardado
DIOS	Síndrome de obstrucción intestinal distal
ECFSPR	Registro de pacientes de la sociedad europea de fibrosis quística
ELISA	Enzimoimmunoensayo
ENAC	Canal de sodio epitelial
FEV1 (%)	Volumen espiratorio forzado en el primer segundo expresado como el porcentaje del valor medio para personas sanas de la misma edad, peso, estatura y sexo
FQ	Fibrosis quística
FR	Fisioterapia respiratoria
FVC (%)	Capacidad vital forzada expresada como el porcentaje del valor medio para personas sanas de la misma edad, peso, estatura y sexo
IMC	Índice de masa corporal
IPE	Insuficiencia pancreática exocrina
ISO	Identidad sonora
MANOVA	Test multivariante ANOVA de medidas repetidas
MARSA	<i>Staphylococcus aureus</i> resistente a meticilina
MT	Musicoterapia
NAMT	Asociación nacional de musicoterapia de Estados Unidos
ORCC	Canal de cloro calcio-dependiente
PET	Tomografía por emisión de positrones
PPM	Número de pulsaciones por minuto metronómicas, que pueden tomar como referencia en cada pulso la figura negra
QPIT	Test cuantitativo de iontoforesis con pilocarpina
RIA	Radioinmunoensayo
SMP	Set de multipercusión



TCAR	Tomografía axial computerizada de alta resolución
TIR	Tripsina inmunorreactiva
VAS	Escala analógica visual
WFMT	Federación mundial de musicoterapia

ÍNDICE

1. INTRODUCCIÓN.....	1
1.1. Musicoterapia.....	3
1.1.1. Hacia el concepto de musicoterapia: definiciones.....	3
1.1.2. Breve recorrido histórico.....	4
1.1.3. Corrientes pedagógico-musicales del siglo XX.....	6
1.1.4. Clasificación de la musicoterapia.....	8
1.1.5. Modelos en musicoterapia.....	8
1.1.6. Técnicas de intervención.....	10
1.1.7. La musicoterapia y las Ciencias de la Salud.....	11
1.1.8. Musicoterapia y pediatría.....	12
1.2. Música.....	14
1.2.1. Cualidades y elementos del sonido.....	14
1.2.1.1. Cualidades del sonido.....	14
1.2.1.2. Elementos de la música.....	16
A. Ritmo.....	16
B. Melodía.....	17
B1. Definición e intervalos melódicos. Tipos de melodía.....	18
B2. La creación melódica como fundamento compositivo. Escala, tonalidad y modalidad.....	19
C. Armonía.....	20
C1. Los intervalos armónicos y el acorde.....	21
C2. Consonancia y disonancia. Tipos de acorde.....	21
1.2.2. Percepción sonora de la música.....	23
1.2.3. La audición musical.....	24
1.2.4. Los instrumentos musicales.....	26
1.2.4.1. Los instrumentos de percusión. Clasificación.....	27
A. Instrumentos de percusión de afinación determinada.....	27
B. Instrumentos de percusión de afinación indeterminada.....	29
C. Otras clasificaciones de los instrumentos de percusión.....	31
1.3. Fibrosis quística.....	32
1.3.1. Definición y etiología de la fibrosis quística.....	32
1.3.2. Epidemiología de la fibrosis quística.....	35
1.3.3. Patogenia y manifestaciones clínicas de la fibrosis quística.....	36
1.3.3.1. Patogenia.....	36
1.3.3.2. Manifestaciones clínicas.....	37

A. Afectación respiratoria.....	37
B. Afectación de senos paranasales.....	39
C. Afectación gastrointestinal.....	39
D. Afectación genitourinaria.....	40
E. Afectación de las glándulas sudoríparas.....	40
F. Afectación esquelética.....	40
1.3.4. Diagnóstico de la enfermedad.....	40
1.3.5. Fisioterapia respiratoria en la fibrosis quística.....	43
1.3.6. Tratamiento y cuidados de la afección respiratoria en la fibrosis quística.....	48
1.3.7. Adherencia hacia los tratamientos en fibrosis quística.....	52
1.3.8. Calidad de vida y fibrosis quística.....	54
2. JUSTIFICACIÓN.....	57
3. HIPÓTESIS Y OBJETIVOS.....	61
3.1. Hipótesis.....	63
3.2. Objetivos.....	63
4. METODOLOGÍA.....	65
4.1. Diseño.....	67
4.2. Ámbito de estudio y descripción de la muestra.....	67
4.3. Criterios de selección.....	67
4.3.1. Criterios de inclusión.....	67
4.3.2. Criterios de exclusión.....	68
4.4. Selección de la muestra.....	68
4.5. Recogida de datos.....	69
4.5.1. Características de las entrevistas.....	69
4.5.2. Características de la historia clínica.....	70
4.6. Variables del estudio.....	71
4.7. Desarrollo de la música terapéutica instrumental.....	73
4.7.1. Composición de las piezas musicales.....	75
4.7.2. Interpretación y grabación de la música.....	77
4.7.3. Edición, mezcla y masterización de audio.....	79
4.7.4. Difusión de la música.....	82
4.8. Intervención.....	83
4.9. Análisis estadístico de datos.....	84
4.10. Consideraciones éticas.....	85

5. RESULTADOS.....	87
5.1. Descripción de la muestra y comparación entre brazos al inicio del estudio.....	89
5.1.1. Selección de la muestra de pacientes.....	89
5.1.2. Evaluación de las pérdidas.....	89
5.1.3. Variables demográficas y clínicas.....	89
5.1.4. Variables relacionadas con la rutina de fisioterapia respiratoria.....	91
5.1.5. Variables relacionadas con la percepción de la sintomatología pulmonar y calidad de vida.....	93
5.2. Evaluación de la intervención.....	94
5.2.1. Efectos de la musicoterapia sobre el desarrollo de la rutina de fisioterapia respiratoria.....	94
5.2.2. Efectos de la musicoterapia sobre la adherencia, percepción y actitud hacia la fisioterapia respiratoria.....	97
5.2.2.1. Adherencia.....	97
5.2.2.2. Percepción y actitud hacia la fisioterapia respiratoria.....	97
5.2.3. Efectos de la musicoterapia sobre la percepción de la sintomatología pulmonar y la calidad de vida.....	103
5.2.4. Efectos de la musicoterapia sobre parámetros clínicos respiratorios.....	105
5.3. Análisis de la utilización de la música durante la rutina de fisioterapia respiratoria.....	106
5.4. Análisis de correlación entre variables.....	108
6. DISCUSIÓN.....	111
6.1. Características de la muestra.....	113
6.1.1. Perfil sociodemográfico y clínico.....	113
6.1.2. Características de la rutina de fisioterapia respiratoria.....	116
6.1.3. Percepción de la sintomatología pulmonar y calidad de vida.....	118
6.2. Sobre la comparación de los grupos al inicio del estudio.....	118
6.3. Evolución de la intervención.....	118
6.3.1. Efectos de la musicoterapia sobre el desarrollo de la rutina de fisioterapia respiratoria.....	119
6.3.2. Efectos de la musicoterapia sobre la adherencia, percepción y actitud hacia la fisioterapia respiratoria.....	119
6.3.2.1. Adherencia.....	119

6.3.2.2. Percepción y actitud hacia la fisioterapia respiratoria.....	120
6.3.2.3. Efectos de la musicoterapia sobre la percepción de la sintomatología pulmonar y la calidad de vida.....	125
6.3.3. Efectos de la musicoterapia sobre parámetros clínicos respiratorios.....	127
6.4. Evaluación de la utilización de la música durante la rutina de fisioterapia respiratoria.....	127
6.5. Intervención en el adulto.....	129
6.6. Limitaciones del estudio.....	129
7. CONCLUSIONES.....	133
8. BIBLIOGRAFÍA.....	137
ANEXOS.....	161
Anexo 1. Consentimiento informado.....	163
Anexo 2. Cuestionarios específicos.....	171
Anexo 3. Cuestionario CFQ-R.....	185
Anexo 4. Partituras de las secciones A y C.....	203
Anexo 5. Partituras de la sección B.....	213
Anexo 6. Comunicación en Jornada científica.....	229

ÍNDICE DE TABLAS

Tabla 1. Tipos de musicoterapia.....	8
Tabla 2. Intervenciones de musicoterapia en pediatría.....	13
Tabla 3. Indicaciones dinámicas.....	15
Tabla 4. Cualidades del sonido. Nomenclatura.....	16
Tabla 5. Indicaciones de <i>tempo</i>	17
Tabla 6. Grados de la escala.....	19
Tabla 7. Posición natural de los tonos y semitonos en modo mayor y en modo menor.....	20
Tabla 8. Escalas: do mayor y do menor.....	20
Tabla 9. Tipos de acordes.....	22
Tabla 10. Intervalos consonantes y disonantes.....	22
Tabla 11. Planos de audición musical.....	25
Tabla 12. Familias de instrumentos según Mahillon, Hornbostel y Sachs.....	27
Tabla 13. Afinación de los instrumentos de percusión de sonido determinado.....	28
Tabla 14. Otras clasificaciones de los instrumentos de percusión.....	32
Tabla 15. Mutaciones de la CFTR.....	34
Tabla 16. Variables demográficas y clínicas.....	71
Tabla 17. Variables sobre la fisioterapia, adherencia, percepción y actitud.....	72
Tabla 18. Variables: percepción de sintomatología pulmonar y calidad de vida.....	72
Tabla 19. Variables sobre la música.....	73
Tabla 20. Instrumentos de percusión utilizados para interpretar las piezas musicales.....	78
Tabla 21. Piezas a utilizar durante la sección A de la fisioterapia respiratoria.....	80
Tabla 22. Piezas a utilizar durante la sección B de la fisioterapia respiratoria.....	81
Tabla 23. Piezas a utilizar durante la sección C de la fisioterapia respiratoria.....	82
Tabla 24. Variables demográficas y clínicas.....	90
Tabla 25. Variables relacionadas con la fisioterapia respiratoria.....	92
Tabla 26. Percepción sintomatología pulmonar y calidad de vida.....	93
Tabla 27. Variables que se modifican a lo largo del estudio.....	94
Tabla 28. Medias marginales estimadas del tiempo necesario para realizar la fisioterapia respiratoria en función del momento del estudio: inicial, medio (6 semanas) y final (12 semanas).....	95
Tabla 29. Evolución de la utilización de complementos.....	96

Tabla 30. Comparación de las variables frecuencia de realización, personas implicadas e interrupciones antes y después de la intervención.....	96
Tabla 31. Evolución de la adherencia.....	97
Tabla 32. Comparación de la variable percepción de la fisioterapia respiratoria como larga antes y después de la intervención.....	97
Tabla 33. Medias marginales estimadas del tiempo que el paciente cree necesario para realizar la fisioterapia respiratoria en función del momento del estudio: inicio, final (12 semanas).....	98
Tabla 34. Medias marginales estimadas de la diferencia entre el tiempo real y el tiempo que el paciente cree necesario para realizar la fisioterapia respiratoria en función del momento del estudio: inicial y final (12 semanas).....	99
Tabla 35. Comparación de la variable percepción de la fisioterapia respiratoria como relajante antes y después de la intervención.....	100
Tabla 36. Medias marginales estimadas de la respuesta hacia la rutina de fisioterapia respiratoria de los pacientes en función del momento del estudio: inicial y final (12 semanas).....	101
Tabla 37. Medias marginales estimadas de la respuesta hacia la rutina de fisioterapia respiratoria de los padres en función del momento del estudio: inicial y final (12 semanas).....	102
Tabla 38. Comparación de la variable actitud negativa hacia la fisioterapia respiratoria de los pacientes antes y después de la intervención.....	103
Tabla 39. Comparación de la variable actitud negativa hacia la fisioterapia respiratoria de los familiares antes y después de la intervención.....	103
Tabla 40. Comparación de la variable percepción de la sintomatología pulmonar antes y después de la intervención.....	104
Tabla 41. Medias marginales estimadas de la calidad de vida según la dimensión sintomatología respiratoria del cuestionario CFQ-R en función del momento del estudio: inicial y final (12 semanas).....	105
Tabla 42. Comparación de la variable exacerbaciones respiratorias antes y después de la intervención.....	105
Tabla 43. Comparación de las variables espirométricas (FVC %, FEV1 %), enfermedad pulmonar leve según valores de FEV1 % y colonizaciones bacterianas por <i>S. aureus</i> y <i>P. aeruginosa</i> antes y después de la intervención.....	106
Tabla 44. Variables relacionadas con la utilización de la música.....	107
Tabla 45. Correlaciones simples entre variables en el momento basal.....	108

Tabla 46. Grado de asociación simple entre variables después de la intervención.....	109
Tabla 47. Valores basales de los parámetros respiratorios: radiológicos y funcionales.....	115
Tabla 48. Evolución respuesta hacia la rutina de fisioterapia respiratoria.....	123
Tabla 49. Diferencia entre medias: respuesta hacia la rutina de FR antes y después.....	123
Tabla 50. Efecto de la intervención de musicoterapia en pacientes adultos con fibrosis quística.....	131



UNIVERSIDAD
DE MÁLAGA

ÍNDICE DE FIGURAS

Figura 1. Ejemplos de intervalos melódicos.....	18
Figura 2. Ejemplos de intervalos armónicos.....	21
Figura 3. Instrumentos de percusión de afinación determinada.....	29
Figura 4. Instrumentos de percusión de afinación indeterminada.....	31
Figura 5. Cromosoma 7 humano y estructura de la proteína CFTR.....	33
Figura 6. Representación del transporte de iones a través de la proteína CFTR.....	34
Figura 7. Clasificación de las mutaciones de la proteína CFTR.....	35
Figura 8. Manifestaciones clínicas de la fibrosis quística.....	38
Figura 9. Algoritmo diagnóstico para fibrosis quística.....	42
Figura 10. Partes generales de un nebulizador.....	45
Figura 11. Esquema de los brazos del estudio.....	69
Figura 12. Escala analógica visual (VAS).....	70
Figura 13. Esquema de la rutina de fisioterapia respiratoria.....	74
Figura 14. Fragmentos de las partituras de las obras.....	76
Figura 15. Diagrama de la grabación de sonido.....	77
Figura 16. Superposición de instrumentos musicales con el programa Audacity.....	78
Figura 17. Masterización en estéreo de una de las piezas con el editor Audacity.....	80
Figura 18. Página web para la difusión de la música.....	82
Figura 19. Esquema de la intervención.....	83
Figura 20. Diagrama de flujo participación de los pacientes.....	89
Figura 21. ¿Suele completar la rutina de fisioterapia respiratoria con algo?.....	92
Figura 22. Efecto de la intervención en la duración de las sesiones de fisioterapia respiratoria a lo largo del estudio.....	95
Figura 23. Efecto de la intervención sobre el tiempo percibido al realizar la fisioterapia respiratoria.....	98
Figura 24. Efecto de la intervención sobre la diferencia entre tiempo real y percibido.....	99
Figura 25. Efecto de la intervención sobre la respuesta hacia la rutina de fisioterapia respiratoria de los pacientes.....	101
Figura 26. Efecto de la intervención sobre la respuesta hacia la rutina de fisioterapia respiratoria de los familiares.....	102

Figura 27. Efecto de la intervención sobre la calidad de vida.....	104
Figura 28. Evolución de FEV1 porcentaje del predicho en función de la edad.....	115
Figura 29. Prevalencia de colonización por patógenos respiratorios (1989-2015).....	116
Figura 30. Actitud de los pacientes frente a la fisioterapia respiratoria antes y después.....	124
Figura 31. Actitud de los familiares frente a la fisioterapia respiratoria antes y después.....	125
Figura 32. Análisis de la percepción de la disnea individualizada paciente a paciente.....	126

1. INTRODUCCIÓN



UNIVERSIDAD
DE MÁLAGA

1. INTRODUCCIÓN

1.1. Musicoterapia

1.1.1. Hacia el concepto de musicoterapia: definiciones

La musicoterapia (MT) se puede enmarcar dentro de las llamadas terapias artísticas, entre las que destacan el psicodrama, la danzaterapia y el arteterapia. Consiste en usar el arte musical de forma controlada y equilibrada como herramienta terapéutica.

Existen multitud de definiciones que nos acercan al concepto de MT. El compositor y músico Èmile Jaques-Dalcroze sostiene que el organismo humano es susceptible de ser educado eficazmente conforme al impulso de la música (Dalcroze, 1948). Con su *Método de Rítmica* Dalcroze, convierte el lenguaje musical en un medio de expresión y comunicación corporal a través de la unión de ritmos musicales, melódicos y corporales. Por su parte, Altshuler resalta la acción global de la MT sobre la fisiología humana. Desde este prisma, la música alcanza a repercutir en la totalidad del organismo humano, aunque de forma diferenciada según el fragmento o pieza musical de que se trate (Altshuler, 1954).

Gèrard Ducourneau habla de la MT como medio de apertura de los canales de comunicación, utilizando el sonido, el ritmo y el movimiento (Ducourneau, 1988), mientras que Juliette Alvin define la MT como el uso dosificado de la música en el tratamiento, la rehabilitación, la educación y el adiestramiento de adultos y niños que padecen trastornos físicos, mentales y emocionales (Alvin, 1997).

Por otro lado, la National Association for Music Therapy (NAMT), explica que la MT abarca la utilización de la música para conseguir objetivos terapéuticos: la restauración, mantenimiento y mejora de la salud mental y física. Es la aplicación sistemática de la música, dirigida por un musicoterapeuta en un contexto terapéutico a fin de facilitar cambios en la conducta. Estos cambios ayudan a que el individuo en terapia se entienda mejor así mismo y a su propio mundo, llegando así a adaptarse mejor a la sociedad. Como miembro de un equipo terapéutico, el musicoterapeuta profesional participa en el análisis de problemas individuales y en la selección de objetivos generales de tratamiento antes de planificar y dirigir actividades musicales (Davis et al., 2000).

De forma más reciente, la World Federation of Music Therapy (WFMT) nos dice que la MT 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, comunicativa, emocional, intelectual, la salud espiritual y el bienestar. La investigación, la práctica, la educación y la formación clínica en MT se basa en estándares profesionales según los contextos culturales, sociales y políticos (WFMT, 2011).

1.1.2. Breve recorrido histórico

La función terapéutica de la música ha sido utilizada en sociedades y culturas de todos los tiempos. Salud y enfermedad forman parte del amplio espectro de aplicaciones del arte musical, elemento integrante e integrador de las culturas primitivas (Betés de Toro, 2000).

Durante la Prehistoria, el ser humano creía en el poder curativo de los sonidos y también en su influencia sobre el estado físico y mental, apareciendo la música en rituales sociales (Huron, 2003).

En Babilonia, se utilizaban instrumentos de viento en los ritos de sanación que se celebraban en el templo por los sacerdotes y músicos para estimular la mejoría de los enfermos mentales (Sachs, 1940; Hoelzley, 1992). En el Antiguo Egipto, la disciplina musical tenía un poder curativo, por lo que existían terapias de canto que formaban parte de las prácticas médicas habituales (Thaut, 2000).

En la Grecia Clásica, la salud se basaba en el equilibrio fisiológico y emocional (Tourin, 2006). Pitágoras desarrolló conceptos matemáticos para explicar la armonía en la música, en el universo y en el alma humana. Para este filósofo y matemático griego, la enfermedad mental era el resultado de un desorden armónico dentro del alma, y la música tenía el poder de restaurar la armonía perdida. A partir de las ideas anteriormente expuestas, el médico alejandrino Herófilo regularía la pulsación arterial en consonancia con las escalas musicales, teniendo en cuenta la edad del paciente que recibía el tratamiento (Poch, 1999).

Como es sabido, el Imperio Romano heredó muchos elementos de la cultura griega. Sería Galeno de Pérgamo, médico del emperador Marco Aurelio, quien observaría la eficacia de la música para contrarrestar los efectos de las picaduras de serpiente, la depresión o los estados de tristeza (Palacios, 2004).

Al comienzo de la Edad Media, los sacerdotes comprendieron cómo la música y el arte podían influir en el ser humano (Alvin, 1997), por lo que se utilizó para la liturgia cristiana el Canto Gregoriano, del cual se pensaba que proporcionaba al cuerpo y a la mente las condiciones adecuadas para conseguir quietud y serenidad (Tourin, 2006).

Durante el Renacimiento, Baltasar de Castiglione, describió en su obra *El cortesano* (1528) al caballero renacentista ideal, el cual debía saber tañer algún instrumento musical. Pietro Cerone, en el tratado de música *El Melopeo y maestro* (1613), relató el aprecio inherente de los seres humanos hacia la música.

En el periodo Barroco, Athanasius Kircher, escribió en su obra *Misurgia Universal o arte magna de los sonidos acordes y disorders* (1650), una clasificación de los efectos que produce en el ser humano cada tipo de música (Quintiliano, 1996). Por otro lado, Benito Jerónimo Feijóo, en el ensayo titulado *Música en los templos*, perteneciente a la obra *Teatro crítico universal* (1726-1740), defendió la necesidad de que la música lleve a una tranquilidad dulce en el alma, recogiénola en sí misma, y elevándola, digámoslo así, con un género de raptó extático sobre su propio cuerpo (Menéndez Pelayo, 1940). La primera obra de MT como tal escrita en España se debe a Antonio José Rodríguez, y lleva por título *Palestra crítico-médica* (1744), en la que el autor llega a afirmar que la música es una ayuda para la curación de las enfermedades (Poch, 1999).

Ya en el siglo XIX, filósofos como Hegel, Schopenhauer, Nietzsche o Tolstoi apreciaron el poder sensitivo e intelectual de la música, explicando en sus escritos su capacidad educativa como lenguaje universal. A partir de la segunda mitad del siglo XIX, el médico español Rafael Rodríguez Méndez expondría la importancia del uso de la música como terapia (Corbella y Doménech, 1987). Otro médico y catedrático de la Universidad de Madrid, Francisco Vidal y Careta, realizó en 1882 la tesis *La música en sus relaciones con la medicina* (Poch, 1999).

En el siglo XX, en Estados Unidos, antes de la I Guerra Mundial, se comenzó a utilizar la música esporádicamente en instituciones sanitarias, concretamente en el tratamiento de la neurosis (Palacios, 2004). En España, destacó el trabajo del Doctor Joaquín Candela Ardid, quien publicó en 1920 un libro sobre una investigación musicoterapéutica realizada con grupos experimentales de pacientes psiquiátricos (Betés de Toro, 2000). Desde los años cincuenta del pasado siglo, el uso de la música como terapia es una práctica

extendida, tiene carácter científico y hay profesionales por todo el mundo dedicados a tales tareas (Poch, 1999).

1.1.3. Corrientes pedagógico-musicales del siglo XX

A lo largo del siglo XX aparecieron en Europa Central y Estados Unidos una serie de nuevas corrientes pedagógico-musicales que introdujeron en las instituciones educativas una enseñanza musical basada en emociones y vivencias, procurando aumentar la creatividad y sensibilidad musical en todos sus aspectos (Castro, 2014).

La creación de todos estos nuevos métodos está directamente relacionada con la evolución de la MT en los últimos sesenta años, pues los conceptos desarrollados han tenido vigencia hasta nuestros días y aún hoy se aplican en sesiones terapéuticas por todo el mundo. Desde el punto de vista metodológico, sería poco serio no reconocer que las corrientes pedagógico-musicales han contribuido al desarrollo de la MT (Camacho, 2006). Analizando los diferentes métodos, nos damos cuenta de que todos poseen tanto aspectos universales como particulares. Lo particular depende de las circunstancias espaciales y temporales y de los rasgos psicológicos de su autor. Desde el punto de vista universal, cada método ha aportado una conquista, siendo los principales:

- El método Dalcroze: Émile Jacques-Dalcroze (1865-1950), fue un pedagogo y compositor de ascendencia suiza, aunque nacido en Viena (Austria). Considerado como un precursor de la MT (Benenzon, 1971), buscó el desarrollo de la mentalidad rítmica de los discentes (De Mena and Aguirre, 1996; Sabbatella Riccardi, 2005).
- El método Montessori (1870-1972): María Montessori potenció el sentido rítmico, la capacidad auditiva y el sentido del tacto de los niños invidentes a través de los instrumentos de percusión (Aznar Sánchez et al., 2000).
- El método Ward: Justine Ward (1879-1975) ideó su método centrándose en la formación vocal y el canto. Consideraba que el control de la voz, la afinación perfecta y la precisión rítmica eran tres elementos educativos fundamentales (Juidías et al., 2004).

- El método Chevais: el músico y pedagogo francés Maurice Chevais (1880-1943) elaboró técnicas para el reconocimiento de los sonidos a través del gesto (Juidías et al., 2004).
- El método Kodály: Zoltán Kodály (1882-1967) fue un compositor y musicólogo húngaro. Los dos puntos principales sobre los que se asienta su método son el uso de instrumentos de percusión y el sentido de la ejecución colectiva.
- El método Willems: Edgar Willems (1890-1978) desarrolló su labor pedagógica y musical en Suiza. Sus aportaciones son el resultado de sus investigaciones y experiencias en el terreno de la sensorialidad auditiva infantil (Sabbatella Riccardi, 2005).
- Método Orff: Carl Orff (1895-1982), compositor y director de orquesta alemán, estudió profundamente el trinomio *palabra-música-movimiento*. Para la interpretación musical empleó el denominado *instrumentarium Orff* (Sanuy et al., 1969; Benenzon and Alfonsin, 1976; Sabbatella Riccardi, 2005), formado por instrumentos de pequeña percusión y de láminas percutidas (xilófonos y metalófonos especiales) con los que se atienden las necesidades expresivas del niño y su participación en grupo a través de la improvisación y la creatividad (Esquivel, 2009).
- El método Martenot: Maurice Martenot (1898-1980) fue un compositor e ingeniero francés. Su labor educativa giró en torno a la idea de la importancia de la relajación muscular de los discentes mientras aprenden música (Brufal, 2013).
- El método Suzuki: Shinichi Suzuki (1898-1998) usó un método individual, que consideraba que era mejor aprender escuchando (Juidías et al., 2004; Sabbatella Riccardi, 2005).
- Raymond Murray Schafer (1933): compositor canadiense sucesor de Orff y Kodály, que basa su metodología en el descubrimiento del paisaje sonoro, la aportación de las culturas orientales, el rechazo a la contaminación acústica y el uso de musicogramas (Schafer, 1998; Sabbatella Riccardi, 2005).

No conviene olvidar que la MT proporciona a la educación musical una visión más amplia del fenómeno sonoro musical, mientras que ésta última ofrece a la MT toda una serie de recursos metodológicos específicos y estrategias concretas. En la actualidad, los aportes

de la pedagogía musical a la MT se focalizan en cómo las estrategias didáctico-musicales son útiles a la formación específica del musicoterapeuta y en cómo estas estrategias pueden servir a la MT para el desarrollo de nuevas técnicas de trabajo (Camacho, 2006).

1.1.4. Clasificación de la musicoterapia

La MT puede clasificarse de acuerdo a diferentes variables como el número de participantes en cada una de las sesiones, el tipo de música empleada y la cantidad de actividad realizada por el paciente (tabla 1).

Tabla 1. Tipos de musicoterapia

Criterio	Tipo de musicoterapia	
<i>Participación del paciente en la terapia</i>	Activa	Pasiva
<i>Interpretación de la música</i>	En vivo	Con música grabada
<i>Duración de la intervención</i>	De sesión única	Con varias sesiones
<i>Tipo de método</i>	Basada en la Improvisación	Basada en la Instrucción
<i>Número de participantes</i>	Individual	Grupal
<i>Contacto con el paciente</i>	Directa	Indirecta
<i>Uso del lenguaje</i>	Verbal	No verbal
<i>Por la temática</i>	Abstracta	Concreta
<i>Modalidad sensorial</i>	Táctil, olfativa, visual...	
<i>Tipo de tratamiento</i>	Conservadora (mantiene un producto)	Cambiante (mejora un producto)
<i>Se combina con terapias de relajación</i>	Pura (activa/pasiva)	Mixta (Psicosíntesis)

Información extraída de Bence and Méreaux, 1988; Bruscia, 1999; Mrázová and Celec, 2010.

1.1.5. Modelos en musicoterapia

Existen diferentes modelos en MT, cada uno de los cuales tiene unas características que lo hace diferente de los demás. Las peculiaridades de un modelo vienen determinadas por aquello a lo que prestan más atención en una situación clínica, por las orientaciones teóricas seguidas o por los procedimientos y técnicas de valoración utilizados (García Caro, 2010).

Los modelos desarrollados para la intervención terapéutica de la música son (Bonde and Wigram, 2002):

- Modelo conductista: la MT es aplicada a conductas significativas, centrándose en el método científico (descripción, cuantificación y análisis). El modelo se ha aplicado a la medicina, la educación especial y la geriatría. Modelo desarrollado, entre otros, por el educador Clifford K. Madsen (Mercadal-Brotons, 2000).
- Modelo analítico: instaurado alrededor de 1970 por la pianista, violinista y compositora británica Mary Priestley. Se define por el uso de las palabras y la improvisación musical estimulada por sentimientos, ideas, imágenes y fantasías. Priestley desarrolló este método con adultos con problemas psiquiátricos, desórdenes psicosomáticos, alteraciones sexuales y fobias (Di Franco, 2000; García Caro, 2010).
- Modelo GIM (Imágenes creadas con música): desarrollado por la violinista Helen Bonny también en la década de los setenta del siglo XX, es un método especializado de MT receptiva. Utiliza la música clásica para crear un ambiente en el que es posible que el paciente libere emociones, se retrotraiga a estados del proceso primario, exprese su creatividad e imaginación y contribuya a una experiencia máxima (Barcellos, 2000; Bonny, 2002).
- Modelo humanista: destaca el método Nordoff-Robbins, creado por el músico y compositor Paul Nordoff y por el educador Clive Robbins. Ambos autores, basándose en el anteriormente nombrado *Método de Rítmica Dalcroze*, siguen las directrices de un planteamiento teórico, que permite el desarrollo de procedimientos y técnicas creativas muy precisas para cada caso. Su originalidad reside en que cada sesión de actuación se centra en las peculiaridades del paciente, en la improvisación musical terapéutica, en el desarrollo de la creatividad, en el contacto exploratorio y en la comunicación e intervención personal (Lorenzo and Ibarrola, 2000; Matola, 2010).

También se puede incluir dentro de este modelo el trabajo realizado por la chelista italiana Juliette Alvin, quien condujo en las décadas de los sesenta y setenta del pasado siglo una serie de intervenciones de MT para aliviar el sufrimiento físico y psicológico de niños y niñas. El enfoque de la terapia musical Alvin se basa en la libre improvisación a través de una cuidadosa observación previa de la conducta de los pacientes y en una profunda sensibilidad ante el sufrimiento (Matola, 2010).

- Modelo musicoterapéutico de Benenzon: sigue una línea psicoanalítica fundamentada en el concepto de *ISO* o *identidad sonora* (Altshuler, 1954), según el cual la música produce en cada ser humano un significado diferente, dependiendo de los recuerdos, de la cultura y de nuestras vivencias sonoras personales. Algunos de los distintos tipos de identidad sonora son (Benenzon, 2000):
 - El *ISO universal*: caracteriza a todos los seres humanos independientemente de sus contextos sociales, culturales, históricos o psicofisiológicos (estructuras rítmicas de los latidos cardíacos del corazón o de nuestros pasos al caminar).
 - El *ISO gestáltico*: propio de cada una de las personas de manera individualizada. Son recuerdos sonoros, tales como la voz de una madre o sonidos de la infancia.
 - El *ISO cultural*: es aquel que determina el fenómeno o medio social en el que nos movemos. Depende en gran medida de las diferentes maneras en las que hemos aprendido de nuestra propia cultura.
 - El *ISO grupal*: responde a la unión de prácticamente los ISOS anteriores (*universal, gestáltico y cultural*), ya que depende totalmente del grupo de personas que participen en el trabajo de MT.
 - Finalmente, el *ISO complementario* se refiere a los cambios que le suceden cada día o a lo largo de una sesión de MT a la persona que la realiza.

1.1.6. Técnicas de intervención

Para la aplicación de la MT son indispensables una serie de procedimientos y recursos denominados *técnicas de intervención*, las cuales se apoyan en disciplinas como la medicina, la psicología, la fisioterapia y la educación (Schapira, 1996). Las técnicas se pueden clasificar en *pasivas o receptivas* y en *activas o creativas* (Lacárcel Moreno, 1990; Wigram, 1995):

- *Técnicas pasivas o receptivas*: el paciente no realiza ejercicios o propuestas instrumentales, vocales y/o corporales. Entre las más conocidas están las audiciones musicales, la visualización sonoro musical y los viajes musicales de Cid-Poch. La

escucha activa o receptiva de música pregrabada, seleccionada por los pacientes o por el terapeuta, puede ser una vía de escape a través de la que relajar la tensión de lo vivido (García Caro, 2010). Estas técnicas se utilizan para establecer un estado de ánimo o sentimiento de confianza y para estimular una respuesta no musical (Bruscia, 1999).

- *Técnicas activas o creativas*: con ellas el paciente interpreta música, se mueve, baila, canta e improvisa. Podemos resaltar el psicodrama (Moreno, 2002), técnicas verbales, improvisación libre instrumental, improvisación libre vocal, composición de canciones o *songwriting* (Baker and Wigram, 2005), y audición musical con musicograma (Wuytack and Boal Palheiros, 2009).

Antes de comenzar un proceso de tratamiento con MT, se debe realizar una valoración a través de la que se establezcan las necesidades específicas de cada una de las personas que conformen el grupo de trabajo (García Caro, 2010). Es conveniente tener en cuenta quién será el grupo o persona a tratar, qué objetivos queremos lograr en la sesión y cómo y cuándo utilizar una determinada técnica (Lago, 2002).

1.1.7. La musicoterapia y las Ciencias de la Salud

Hay una gran cantidad de estudios científicos que ponen de relieve el uso terapéutico de la música en la medicina, la fisioterapia o la enfermería. A través de la práctica clínica diaria, la MT se ha aplicado en patologías como el dolor, la ansiedad, la demencia, el estrés, la depresión, la esquizofrenia, la afasia, el autismo, el retraso en el desarrollo, la parálisis cerebral o en enfermedades respiratorias (Métayer, 2012; Cole et al., 2014; Pauwels et al., 2014; Sliwka et al., 2014; Ing-Randolph et al., 2015; Zhao et al., 2016).

Se conoce que las áreas del cerebro involucradas en la música también están activas en el proceso del lenguaje y el habla, la percepción auditiva, la atención, la memoria, las emociones, el control ejecutivo y el control motriz (Bengtsson et al., 2009), por lo que el arte musical puede estimular la plasticidad cerebral, a través del entrenamiento y el aprendizaje (Pascual Leone, 2001).

La música es un lenguaje auditivo muy estructurado que involucra de una manera compleja la percepción, la cognición y el control motriz y, en consecuencia, puede ser

usada efectivamente para capacitar y reeducar alteraciones cerebrales (Thaut and McIntosh, 2010). En este sentido, entre otras patologías, se han estudiado los efectos fisiológicos del ritmo auditivo sobre el sistema motriz para mejorar el control del movimiento (técnica RAS) (Kim et al., 2011). Los resultados en este campo son esperanzadores, pues la técnica RAS también mejora la motricidad en pacientes con ictus (Schauer and Mauritz, 2003).

El uso de la ejecución instrumental para estimular patrones funcionales no musicales se ha extendido por instituciones hospitalarias, siendo la MT muy útil a la hora de complementar el tratamiento fisioterapéutico de pacientes con problemas sensorio-motrices, entre otros.

Durante las sesiones, los pacientes redujeron la percepción del esfuerzo y del nivel de cansancio (Lim et al., 2011) y en pacientes con Afasia de Broca, el canto mejoró la articulación, el control y el ritmo del habla (Thaut, 2005).

1.1.8. Musicoterapia y pediatría

En pediatría existen numerosas investigaciones y estudios que utilizan la MT (Avers et al., 2007; Robb and Carpenter, 2009; Mrázová and Celec, 2010; Bieleninik et al., 2016). Actualmente, muchos hospitales en todo el mundo aplican técnicas musicoterapéuticas para ofrecer estancias más normalizadas.

Algunos de los primeros estudios datan de la década de los sesenta de siglo pasado. En 1962, un trabajo realizado en el Columbus State Hospital de Ohio (EE.UU.), constató la disminución del dolor en pacientes pediátricos que recibieron terapia musical auditiva (Bob, 1962). Dos años después, un estudio llevado a cabo en el Children's Center Hamdem de Connecticut (EE.UU.), describió la respuesta de la MT de los niños y niñas internados en la unidad de pediatría (Delight, 1964).

Desde entonces y hasta la actualidad, son numerosas las intervenciones musicoterapéuticas llevadas a cabo en pediatría. La tabla 2 recoge algunos de estos trabajos.

Tabla 2. Intervenciones de musicoterapia en pediatría

Grupo investigador Marwah et al., 2005	Intervención	Efecto de la música sobre la gestión de la ansiedad en la consulta de odontología
Lugar India		
pacientes (edad, años) 40 (4-8)	Conclusiones	La audición de música podría disminuir el nivel de ansiedad
Grupo investigador Noguchi, 2006		
Lugar Estados Unidos	Intervención	Efecto de la musicoterapia en la gestión de la ansiedad y el dolor ante la vacunación por vía parenteral
pacientes (edad, años) 64 (4-6)		
Grupo investigador Lindenfelser et al., 2012	Intervención	Contar un relato cantando disminuyó en parte los niveles de ansiedad y la percepción del dolor frente a la narración o frente al grupo control
Lugar Australia, Estados Unidos		
pacientes (edad, años) 14 (0-14)	Conclusiones	La musicoterapia podría mejorar el bienestar emocional de niños y familiares y su interacción
Grupo investigador Hartling et al., 2013		
Lugar Canadá	Intervención	Efecto de la audición musical durante la administración intravenosa de fármacos en un servicio de urgencias pediátricas
pacientes (edad, años) 42 (3-11)		
Grupo investigador Sepúlveda-Vildósola et al., 2014	Intervención	La música podría tener un impacto positivo sobre el dolor y la angustia en estos niños. También se observaron beneficios emocionales para padres y personal sanitario
Lugar México		
pacientes (edad, años) 22 (8-16)	Conclusiones	La musicoterapia parece reducir la ansiedad en los pacientes pediátricos durante la quimioterapia
Grupo investigador Calcaterra et al., 2014		
Lugar Italia	Intervención	Efecto de la musicoterapia frente a la ansiedad y el dolor posoperatorio en cirugía pediátrica
pacientes (edad, años) 42 (3-14)		
Grupo investigador Coppola et al., 2015	Intervención	La audición musical parece reducir la ansiedad y el dolor especialmente en los pacientes de mayor edad
Lugar Italia		
pacientes (edad, años) 11 (1,5-21)	Conclusiones	Efecto de la audición de obras de Mozart en niños y adolescentes con encefalopatía epiléptica resistente a fármacos
Grupo investigador Brown, 2016		
Lugar Estados Unidos	Intervención	La musicoterapia parece reducir el número de convulsiones y mejorar el sueño y el comportamiento de los pacientes respondedores
pacientes (edad, años) 50 (6-13)		
	Conclusiones	Efecto de la audición de música triste y alegre en niños y adolescentes con autismo sobre el reconocimiento de la emoción facial
	Intervención	La musicoterapia parece mejorar las percepciones de la emoción, principalmente las percepciones de las expresiones faciales tristes

1.2. Música

1.2.1. Cualidades y elementos del sonido

La música se puede definir como el arte de combinar los sonidos y el tiempo y sus variados componentes físicos y experimentales, con el propósito de crear e interpretar las formas expresivas que dan significado a la experiencia de la vida humana (Del Campo, 2013). El sonido es una sensación de altura tonal que se produce en el caracol del oído, siendo éste el intermediario entre el mundo objetivo de las vibraciones y el mundo subjetivo de las imágenes sonoras (Ducourneau, 1988).

Cada sonido tiene unas cualidades determinadas que le proporcionan una serie de peculiaridades intrínsecas, siendo cuantitativas y físicas, ya que corresponden a parámetros como la frecuencia, la forma de onda, la amplitud de la misma y el tiempo. Estos aspectos se relacionan a su vez entre sí, y dan lugar a los diferentes elementos musicales como el *ritmo*, base de toda ejecución musical, la *melodía*, producida por notas musicales sucesivas y la *armonía*, que se refiere a la combinación de sonidos simultáneos (Burkholder et al., 2015).

Según el aspecto, cualidad o componente de la música que estemos analizando, intervienen distintas áreas cerebrales, no ya corticales, sino también de los ganglios basales o el cerebelo (Soria-Urios et al., 2011). En consecuencia, se puede afirmar que cada una de las cualidades del sonido cumple una función fundamental en el poder emocional de la música (García Sanz, 1989).

1.2.1.1. Cualidades del sonido

Las cualidades son cuatro: altura, duración, intensidad y timbre (Pliego de Andrés, 2000; Sánchez et al., 2000):

- **Altura:** es el resultado del mayor o menor número de vibraciones producidas en un tiempo dado (Alvin, 1997). A menor cantidad de vibraciones, el sonido es más grave y viceversa. Se representa gráficamente con las notas musicales, que guardan entre ellas distancias de tonos y semitonos. De forma general, las vibraciones rápidas o sonidos agudos causan un estímulo nervioso intenso, y las más lentas o sonidos graves tienen un efecto relajante (García Sanz, 1989).

- **Duración:** es la cantidad de tiempo en el que se mantienen las vibraciones de un sonido de forma audible. Debido a que en el pasado algunos autores y compositores vincularon a este parámetro exclusivamente con el ritmo, hoy día aún subsiste cierta confusión entre cualidades del sonido y sistemas de organización musical (Saitta, 2004).
- **Intensidad:** la intensidad es la sensación de mayor o menor fuerza producida por la energía contenida en el sonido (Pliego de Andrés, 2000). Varía dependiendo de la amplitud de las vibraciones de onda (Károlyi, 2012). Todas las formas de intensidad, provocan por sí mismas emociones simples (García Sanz, 1989). Como ocurre con otros términos musicales, la intensidad se nombra con palabras italianas (tabla 3), que referencian la dinámica o los distintos grados de sonoridad (Randel and Gago, 2009), las cuales indican desde sonidos suaves hasta unos volúmenes muy altos.

Tabla 3. Indicaciones dinámicas

Término italiano	Abreviatura	Significado/interpretación
<i>Pianissimo</i>	<i>pp</i>	Muy suave
<i>Piano</i>	<i>p</i>	Suave
<i>Mezzo piano</i>	<i>mp</i>	Medio suave
<i>Mezzo forte</i>	<i>mf</i>	Medio fuerte
<i>Forte</i>	<i>f</i>	Fuerte
<i>Fortissimo</i>	<i>ff</i>	Muy fuerte
<i>Piano forte</i>	<i>pf</i>	Suave y después fuerte
<i>Forte piano</i>	<i>fp</i>	Fuerte y después suave
<i>Crescendo</i>	<i>cresc.</i>	Aumentando progresivamente la intensidad
<i>Decrescendo</i>	<i>decresc.</i>	Disminuyendo progresivamente la intensidad
<i>Aumentando</i>	<i>aum.</i>	Incremento progresivo de la intensidad
<i>Diminuendo</i>	<i>dim.</i>	Disminución progresiva de la intensidad
<i>Morendo</i>	<i>mor.</i>	Dejar que el sonido se desvanezca

Información obtenida de Bennett, 2003; Randel and Gago, 2009.

- **Timbre:** es una superestructura característica de un sonido que distingue a un instrumento musical de otro dadas una misma frecuencia e intensidad (Schafer, 1998). Depende, entre otros factores, de la fuente sonora, la forma de producir la vibración, el material y la complejidad del movimiento vibratorio (Pliego de Andrés, 2000). El timbre es uno de los elementos más sugestivos de la música, produciendo en el oyente una impresión agradable, no intelectual, por lo que no estimula mecanismos defensivos (García Sanz, 1989; Alvin, 1997). En términos generales, esta cualidad puede ser considerada como un parámetro multidimensional, es decir, el resultante de la interacción de las demás cualidades (Saitta, 2004).

La nomenclatura de las cualidades del sonido varía dependiendo de la disciplina a la que hagan referencia: acústica, música o escritura (tabla 4).

Tabla 4. Cualidades del sonido. Nomenclatura

Acústica (parámetros)	Música (cualidades)	Escritura (grafía)
Frecuencia	Altura	Notas
Tiempo	Duración	Figuras
Fuerza	Intensidad	Dinámica
Espectro	Timbre	Instrumentación

Información extraída de Pliego de Andrés, 2000.

1.2.1.2. Elementos de la música

A. Ritmo

Debemos considerar la música como un arte esencialmente temporal, pues es en el tiempo donde sus estructuras se despliegan. Para Platón el ritmo era orden en el movimiento (Willems, 2002). El ritmo es dirección y, en su sentido más amplio, divide todo en partes (Schafer, 1998), siendo el elemento más dinámico y evidente de la música (Alvin, 1997). Se puede afirmar que existe ritmo en toda la vida y a todos los niveles; el día y la noche, las estaciones del año, las mareas oceánicas, los cambios de estaciones o las fases de la luna son claros ejemplos de ello (Pahlen, 2011). El ritmo es un componente fisiológico, como se puede observar, por ejemplo, en el propio ritmo circadiano o la frecuencia cardíaca (Andrés, 1990).

En el plano estrictamente musical, el ritmo es el aspecto de la música que se ocupa de la organización del tiempo (Randel and Gago, 2009). Está constituido por (Juidías et al., 2004):

- El pulso: son las pulsaciones regulares sobre las cuales se establece el ritmo.
- El *tempo*: hace referencia a la velocidad o frecuencia media del pulso musical, mostrando el sentido rítmico general de una obra.
- El compás: se puede definir como la división del tiempo en partes iguales. Dependiendo del número de partes, los compases pueden ser binarios (dos partes), ternarios (tres partes) o cuaternarios (cuatro partes).
- Las figuras o valores: son signos que representan gráficamente la duración musical de una nota. Las más comunes son la redonda, la blanca, la negra, la corchea, la semicorchea, la fusa, la semifusa y sus respectivos silencios, utilizados éstos últimos para plasmar en las partituras las pausas musicales.

- El acento: se trata de una pulsación o figura en la que se hace énfasis, ya sea de forma periódica o eventual.

Para señalar en una partitura la velocidad de una pieza musical, se utilizan las indicaciones de *tempo* (Bennett, 2003) y/o el número de pulsaciones por minuto metronómicas, que pueden tomar como referencia en cada pulso la figura negra (PPM):

Tabla 5. Indicaciones de *tempo*

Término italiano	PPM (negra)	Interpretación
<i>Lento</i>	40-60	Lento
<i>Larghetto</i>	60-66	Amplio y lento
<i>Adagio</i>	66-76	Lento, pausado
<i>Andante</i>	76-108	Andando
<i>Moderato</i>	108-120	Moderado
<i>Allegro</i>	120-168	Alegre, rápido
<i>Presto</i>	168-200	Rápido
<i>Prestissimo</i>	Más de 200	Muy rápido

Información extraída de Bennett, 2003; Randel and Gago, 2009.

A nivel terapéutico, los diversos efectos del ritmo son fáciles de observar, siendo algunas veces incluso opuestos. Presentado en espacios de tiempo regulares, puede dar la impresión de seguridad apacible (Alvin, 1997).

Dependiendo de la velocidad de la música, se pueden obtener del paciente estados de relajación o estimulación, proporcionando los *tempos* rápidos mayor actividad que los lentos (Gagnon and Peretz, 2003).

En definitiva, el ritmo presenta una serie de cualidades terapéuticas, ya que (Poch, 1999):

1. Influye en todo el organismo, entre otros, sobre circulación, respiración y glándulas endocrinas.
2. Confiere una sensación de equilibrio y simetría, ayudando a sincronizar movimientos.
3. Acompañado de melodía, favorece la percepción de la audición y facilita la conexión entre la música y el paciente.
4. Dependiendo de su uso, el ritmo puede adormecer o estimular al oyente.

B. Melodía

Como elemento musical, la melodía sigue directamente en importancia al ritmo. Si la idea de ritmo va unida en nuestra imaginación al movimiento físico, la idea de la melodía va asociada a la emoción intelectual (Copland, 1994).

Las creaciones melódicas son protagonistas en la expresión emocional de un ser humano desde la infancia, produciéndose durante la audición reacciones motrices y aumentos de excitación resueltos en movimientos, gritos o vocalizaciones (Wallon, 1985).

B1. Definición e intervalos melódicos. Tipos de melodía

Una melodía es una sucesión de sonidos con sentido interno. Para obtener una línea melódica, debemos mover el sonido a distintas frecuencias y producir así un cambio de altura sonora (Schafer, 1998). Las distancias resultantes entre las notas que forman una melodía se llaman intervalos melódicos, los cuales se identifican con el número ordinal de notas que abarca la distancia (2ª, 3ª, 4ª...) y la cantidad de semitonos existentes entre cada nota (justo, mayor, menor, aumentado o disminuido).

Figura 1. Ejemplos de intervalos melódicos



La melodía puede estar integrada dentro de una frase melódica, la cual representa una sucesión de varios periodos que terminan de forma conclusiva. Existen tres tipos de melodías (Károlyi, 2012):

- Melodías con una progresión gradual de sonidos: en ellas se suceden pequeños intervalos e incluso notas repetidas correlativamente, de tal manera que la línea melódica fluye con suavidad.
- Melodías con saltos: en ellas aparecen intervalos de 3ª, 4ª, 5ª y 8ª, siendo el recorrido melódico menos escalonado.
- Melodías mixtas: se combinan los dos primeros casos.

B.2. La creación melódica como fundamento compositivo. Escala, tonalidad y modalidad

La creación melódica se fundamenta en las escalas o sucesiones ordenadas de sonidos. El compositor tomará de una escala las notas que necesite para una obra musical, ordenándolas rítmica y melódicamente a placer. Las melodías suelen estar formadas por algunos de los doce sonidos de la música occidental, siete notas y sus alteraciones, que se ordenan y agrupan en torno a un sistema llamado *tonalidad*. Dicho sistema establece una relación entre los sonidos de la escala, supeditándolos a una nota principal llamada tónica (Juidías et al., 2004). Por ejemplo, si la nota principal o tónica de una escala es DO, diremos que estamos en la tonalidad de DO, y así sucesivamente.

A partir de ese sonido, se formará la escala, que abarcará una octava en el orden de las notas musicales. Siguiendo con el anterior ejemplo, la escala estaría compuesta por las notas DO, RE, MI, FA, SOL, LA, SI. Cada nota de la escala se denominará *grado*, y se representará con un número romano correspondiente:

Tabla 6. Grados de la escala

Grado	Denominación	Ejemplo
I	Tónica	DO
II	Supertónica	RE
III	Mediante	MI
IV	Subdominante	FA
V	Dominante	SOL
VI	Superdominante	LA
VII	Sensible o subtónica	SI

Como ha quedado dicho con anterioridad, las notas se distribuyen en una escala a diferentes alturas separadas por tonos y semitonos. Una vez elegida la tónica, se pueden introducir o quitar alteraciones musicales (sostenidos, bemoles y becuadros) que cambien la distancia de las notas de tono a semitono o viceversa, reduciendo o ampliando la frecuencia de los sonidos. La organización interna de los sonidos de una escala se llama *modalidad*, existiendo dos tipos: modo mayor y modo menor.

La posición natural de los grados en los modos mayor y menor dependerá de la distancia entre los tonos y semitonos de la escala:

Tabla 7. Posición natural de los tonos y semitonos en modo mayor y en modo menor

Modo Mayor	Tono	Tono	Semitono	Tono	Tono	Tono	Semitono
Modo menor	Tono	Semitono	Tono	Tono	Semitono	Tono	Tono

Por ejemplo, si añadimos algunos bemoles a la anterior escala, obtendremos una escala de DO en modo menor. Si, por el contrario, la dejamos tal cual, la escala estaría en DO mayor.

Tabla 8. Escalas: do mayor y do menor

Do Mayor	DO	RE	MI	FA	SOL	LA	SI
Do menor	DO	RE	MI bemoles	FA	SOL	LA bemoles	SI bemoles

En algunas ocasiones, la música cambia de centro tonal por medio de un procedimiento llamado *modulación*. El paso de una tonalidad a otra puede realizarse a través de un cambio de tono, permaneciendo la obra algún tiempo en la nueva tonalidad, o bien, llevando a cabo una modulación pasajera o *flexión*, donde la nueva tonalidad se insinúa momentáneamente para volver al poco tiempo al centro tonal inicial.

C. Armonía

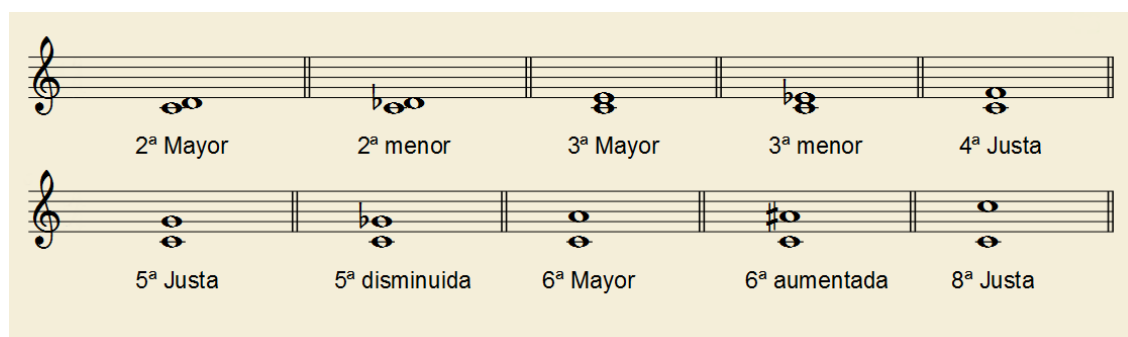
La palabra armonía en música está relacionada con la combinación de sonidos simultáneos (Burkholder et al., 2015). La evolución de la armonía no ha cesado a lo largo de la historia de la música, desde las primeras obras en las que se usaban dos melodías conjuntas (siglo X), pasando por las piezas con voces independientes contrapuntísticas del siglo XIII y la armonía vertical del Renacimiento hasta llegar al *Tratado de Armonía* de Rameau (1722), el cual sigue vigente en muchos aspectos hoy en día.

La armonía, por tanto, se refiere a la verticalidad musical simultánea, aunque también nos encontramos con el contrapunto, que se centra más en la elaboración de melodías que sean mezclables de forma sincrónica (Llamas, 2012).

C1. Los intervallos armónicos y el acorde

En la actualidad, el elemento fundamental de la armonía es el *intervallo armónico* (Piston, 2008), en el que dos notas a distinta altura suenan simultáneamente. Los intervallos armónicos se enuncian, al igual que los intervallos melódicos, con el número de notas que abarca la distancia y una palabra que hace referencia a la cantidad de semitonos existentes entre cada sonido.

Figura 2. Ejemplos de intervallos armónicos



A partir de estos intervallos, se construyen los acordes, ejecutando simultáneamente tres o más sonidos (Copland, 1994). La superposición de las notas tendrá que ser de tal manera que formen entre sí intervallos de tercera (Rimsky-Korsakov, 2005).

Por ejemplo, tomando la nota LA como base o fundamental de un acorde que se va a construir, se obtiene el acorde LA-DO-MI-SOL-SI-RE-FA. De continuar, no haríamos más que repetir las notas que ya estaban incluidas en este acorde (Copland, 1994).

Los acordes sirven para acompañar la melodía de una pieza, dándole consistencia a la composición musical. Por norma general, las piezas melódicas incluyen progresiones armónicas o sucesiones de acordes, las cuales producen una satisfacción emocional al oyente (Alvin, 1997).

C2. Consonancia y disonancia. Tipos de acorde

Una consonancia está formada por notas que parecen estar de acuerdo entre sí, generando sensaciones agradables y estimulantes, mientras que una disonancia tiene sonidos que generan tensión e inestabilidad (Alvin, 1997; Bennet, 2003; Károlyi, 2012). El oyente puede percibir las consonancias y disonancias a través de los acordes y los intervallos. En cuanto a los acordes, podemos diferenciar dos grandes grupos:

- Acordes consonantes: también conocidos como acordes perfectos o acordes tríada, están formados por los tres primeros intervalos de tercera de una nota fundamental (por ejemplo, DO-MI-SOL).
- Acordes disonantes: son los acordes de séptima, acordes de novena y acordes de oncena u onceava y acorde de trecena.

Tabla 9. Tipos de acordes

Acordes basados en la tonalidad de do mayor						Grado	Notas	Grado	Notas
								13	LA
								11	FA
				Grado	Notas			11	FA
				9	RE			9	RE
		Grado	Notas	7	Slb			7	Slb
Grado	Notas	7	Slb	7	Slb	7	Slb	7	Sl
5	SOL	5	SOL	5	SOL	5	SOL	5	SOL
3	MI	3	MI	3	MI	3	MI	3	MI
1	DO	1	DO	1	DO	1	DO	1	DO
Tríada		Séptima		Novena		Oncena/Onceava		Trecena	
Consonantes		Disonantes							

Información obtenida de Copland, 1994.

Por otro lado, los intervalos también pueden ser clasificados en consonantes y disonantes, dependiendo siempre de la distancia existente entre las dos notas de dicho intervalo. Los intervalos consonantes son ocho en total, siendo considerados como disonantes todos los intervalos restantes.

Tabla 10. Intervalos consonantes y disonantes

Consonantes		Disonantes
Perfectos	Imperfectos	Todos los intervalos restantes
Unísono	3ª Mayor	Unísono aumentado
		2ª Mayor, 2ª menor, 2ª aumentada, 2ª disminuida
4ª Justa	3ª menor	3ª aumentada, 3ª disminuida
		4ª aumentada, 4ª disminuida
5ª Justa	6ª Mayor	5ª aumentada, 5ª disminuida
		6ª aumentada, 6ª disminuida
8ª Justa	6ª menor	7ª Mayor, 7ª menor, 7ª aumentada, 7ª disminuida
		8ª aumentada, 8ª disminuida

Información extraída de Bennett, 2003.

En definitiva, la armonía cuenta con una serie de elementos con los que el oyente puede alcanzar sensaciones relajantes, tensión o incluso suspensión (Llamas, 2012). A su vez, será conveniente no excluir ninguna experiencia auditiva, para no restringirla a los acordes propios de la armonía tradicional (Willems, 2001).

1.2.2. Percepción sonora de la música

El sistema auditivo humano consta de un órgano receptor periférico que se encuentra situado en el interior del oído y está formado por una serie de células capaces de captar el impulso mecánico que constituye el sonido y transformarlo en los impulsos eléctricos que circularán a través del sistema nervioso. El conjunto de estas células, denominadas órgano de Corti, se sitúa dentro de la parte del oído interno conocido como caracol (Altenmüller, 2002). El proceso comienza en el pabellón auricular que, debido a su forma, dirige las ondas sonoras hacia una pequeña membrana llamada tímpano y tres pequeños huesecillos (martillo, yunque, estribo) que amplifican estas vibraciones y las envían al caracol. Aquí, las vibraciones se convierten en estímulos eléctricos y llegan al cerebro a través del nervio auditivo. Gracias a este complicado mecanismo, podemos oír los sonidos que nos rodean (Juidías et al., 2004).

Con las técnicas de neuroimagen, es posible analizar qué ocurre en el interior del cerebro ante un estímulo musical. Así, midiendo la variación de flujo sanguíneo o de consumo de oxígeno, pueden detectarse las áreas cerebrales más activas e identificar las redes celulares conectadas, formadas por millones de neuronas, y mostrarse los procesos neurales que subyacen mientras se desarrolla dicha actividad. Utilizando marcadores radioactivos, a través de la técnica denominada Tomografía por Emisión de Positrones (PET), se puede determinar la influencia del estímulo musical sobre un determinado sistema receptorial, lo que facilita una explicación neuroquímica adicional a las respuestas observadas (Jauset, 2013).

Una de las teorías que intentan explicar cómo el cerebro procesa las emociones es la ruta subcortical, en la que el sistema límbico desempeña un papel fundamental (Peretz et al., 1998). Se puede afirmar que el núcleo *accumbens* es activado al escuchar música agradable mientras que la activación de la amígdala decrece al escuchar música relajante (Soria-Urios, 2011). Por otra parte, se ha observado que pacientes sometidos a resecciones en el córtex parahipocampal derecho o izquierdo, juzgaron la música disonante como agradable, concluyéndose que la amígdala y el giro parahipocampal son

estructuras clave en dicha percepción (Gosselin et al., 2007). Otro componente de interés en la música es la modalidad, relacionándose los modos mayores con el optimismo y los menores, con la tristeza. La modalidad, por tanto, provoca variaciones en la percepción emocional asociadas a la activación de estructuras subcorticales y neocorticales, las cuales intervienen en otros estados emocionales. Así es como, por ejemplo, el modo menor interviene sobre la actividad de la corteza frontal, orbitomedial y dorsolateral izquierda. Es evidente que ese carácter emocional da fuerza a los mensajes canalizados por la música y posibilita la fijación en la memoria (Pino, 2011).

1.2.3. La audición musical

La audición musical, como concepto, es la forma en que el organismo humano interactúa con el conjunto de estímulos y estructuras musicales (Barceló, 1998). Puede utilizarse como técnica para favorecer el desarrollo de la atención, el hábito de escuchar, la observación, el análisis y el desarrollo de la sensibilidad (Aguilar, 2002).

A partir de un trabajo crítico sobre la escucha musical, se deduce que la audición es (Malbrán, 1996):

1. Sincrónica: requiere simultáneamente prestar atención al discurso musical, configurar una representación acerca de lo que se está escuchando, y seguir escuchando al mismo tiempo.
2. Reversible: opera en el tiempo con imágenes en permanentes idas y vueltas en tiempo real, integrando lo que se escucha en el momento con lo inmediato anterior.
3. Predictiva: la mente humana tiende a anticipar cómo va a seguir el discurso musical. La confirmación de las hipótesis así generadas o el reemplazo por otras, es un rasgo distintivo de los buenos oyentes.
4. Acumulativa: utiliza patrones melódicos, rítmicos y armónicos producto de aprendizajes previos.
5. Jerárquica: cuenta tanto con elementos superficiales como con estructuras más profundas.

6. Metacomponencial: pone en juego habilidades y disposiciones de alto orden que integran la reflexión, la actitud significativa, el pensamiento constructivo y la persistencia de la atención.

En el análisis del proceso auditivo, se pueden distinguir tres planos en la escucha musical (Copland, 1994):

1. Plano sensual, únicamente dedicado al disfrute de la música. No requiere un gran esfuerzo, ya que se produce de una manera inconsciente y sensorial.
2. Plano expresivo, el más subjetivo, puesto que habrá tantas interpretaciones del significado de una obra como oyentes participen de su escucha. Siempre hay un significado más allá de las notas, que es el verdadero significado de la pieza. No obstante, es tremendamente complicado precisar lo que quiere decir una obra y no tiene por qué expresarse en palabras.
3. Plano puramente musical, cuya función es ser capaz de percibir la música a través de la identificación de los elementos más esenciales que la conforman.

En la siguiente tabla se pueden ver otras clasificaciones de los planos auditivos propuestas por diferentes autores:

Tabla 11. Planos de audición musical

Planos o modos de audición musical				
Pierre Schaeffer (1966)	Aaron Copland (1994)	R. Murray Schafer (1998)	J. Bosco Calvo (2000)	Edgar Willems (2001)
Escuchar	Plano sensual	Audición	Oír	Receptividad sensorial auditiva
Oír	Plano expresivo	Análisis	Escuchar	Sensibilidad afectivo auditiva
Entender	Plano puramente musical	Realización	Entender	Percepción mental auditiva
Comprender				Intuición auditiva

Por tanto, la audición es un acto complejo en el que se mezclan estímulos externos, síntesis de recuerdos, instrumentos o preferencias. La audición de los sonidos musicales depende fundamentalmente de dos factores, la memoria musical auditiva y las experiencias previas musicales (Pascual Mejía, 2002).

Mediante la memoria auditiva, el cerebro almacena y recupera la información musical, pudiendo recordar la secuencia de una información sonora, comparar los sonidos que escuchamos con los retenidos y clasificarlos. En definitiva, la audición musical puede entenderse como un modelo múltiple y simultáneo de procesamiento de la información ya que requiere escuchar, formar una representación mental de lo que se está escuchando, predecir cómo va a continuar el discurso musical y comparar lo que realmente ocurre mientras se escucha (Malbrán, 1996).

1.2.4. Los instrumentos musicales

Los instrumentos musicales constituyen el medio a través del cual el compositor convierte las ideas musicales en sonidos puramente audibles. En consecuencia, son indispensables para que la música sea posible, y se utilizan tanto en la MT receptiva como en la creativa.

A lo largo de la historia, se han ideado diferentes clasificaciones de los instrumentos musicales para aproximarse a su naturaleza y jerarquizarlos correctamente. Ya en el siglo XVI, *Martin Agricola* creó una división instrumental basada en los instrumentos de la orquesta que reconocía cuatro familias: cuerda, viento, percusión y *varios* (Pérez de Arce and Gili, 2013), la cual ha llegado hasta nuestros días prácticamente inédita. Siguiendo una tipificación tradicional, los instrumentos musicales se pueden dividir en cuatro familias (Copland, 1994; Bennett, 2003):

- **Cuerda:** en estos instrumentos las cuerdas son las que vibran y producen sonidos al ser pulsadas o frotadas.
- **Viento-madera:** son instrumentos que poseen orificios en el tubo, vibrando la columna de aire a través de una abertura, una lengüeta simple o una lengüeta doble.
- **Viento-metal:** la columna de aire se pone en movimiento debido a las vibraciones que ocasionan los labios del intérprete contra una boquilla de metal.
- **Percusión:** en esta familia los sonidos se producen al percutir, entrechocar, agitar o raspar los instrumentos.

Otra clasificación a tener en cuenta es la realizada por Mahillon (1884) y posteriormente por Hornbostel y Sachs (1914), la cual organiza los instrumentos musicales dependiendo del modo de producción del sonido, la forma de ejecución y la construcción (Aznar Sánchez, 2000; Juidías et al., 2004).

Tabla 12. Familias de instrumentos según Mahillon, Hornbostel y Sachs

Familia	Descripción
Idiófonos	El sonido es originado por la vibración del cuerpo sólido del instrumento
Membranófonos	El sonido es originado por una membrana tensa
Cordófonos	El sonido es producido por la vibración de una o más cuerdas tensadas entre dos puntos fijos
Aerófonos	El sonido es producido por la vibración del aire
Electrófonos	El sonido se produce por fluctuaciones de la corriente eléctrica

La familia de instrumentos electrófonos fue agregada con posterioridad (Aznar Sánchez, 2000; Juidías et al., 2004).

1.2.4.1. Los instrumentos de percusión. Clasificación

Golpear o sacudir diversos materiales sonoros es probablemente la forma más antigua y espontánea de hacer música instrumental (Károlyi, 2012). Una familia de instrumentos tan rica y diversa como la percusión, necesita una clasificación sistemática lo más precisa posible para englobar todos sus componentes y facilitar su estudio (Temes, 1979).

La familia de la percusión es tan numerosa, que resulta prácticamente imposible citar a todos los instrumentos que forman parte de este grupo. *Grosso modo*, los instrumentos de percusión pueden dividirse en dos grupos (Franco Ribate, 1994; Bennett, 2003; Juidías et al, 2004; Randel and Gago, 2009), los instrumentos de percusión de afinación determinada (AD) y los instrumentos de percusión de afinación indeterminada (AI).

A. Instrumentos de percusión de afinación determinada

Los instrumentos de AD (figura 3) producen notas musicales dentro de un rango concreto llamado *tesitura*. Por tanto, con ellos se pueden ejecutar tanto ritmos como melodías. En 1955 la Organización Internacional de Normalización estandarizó la afinación de los instrumentos musicales, que se puede representar con la notación del sonido LA (A) de cada octava y su respectiva frecuencia medida en hercios.

Tabla 13. Afinación de los instrumentos de percusión de sonido determinado

Notación	A1	A2	A3	A4	A5	A6	A7
Afinación estandarizada (Hz)	55	110	220	440	880	1760	3520
Afinación percusión determinada (Hz)	55,25	110,05	221	442	884	1768	3536

Se utiliza el sistema de notación anglosajón para representar la nota LA de cada octava, que en este caso abarca desde el LA más grave (A1) hasta el LA más agudo (A7). Los instrumentos de percusión de sonido determinado siguen la denominada afinación brillante (A4= 442Hz).

Algunos instrumentos pertenecientes a esta categoría son:

- Xilófono: consta de una serie de barras o láminas de madera ordenadas de mayor a menor tamaño, con una disposición similar al teclado de un piano, y con unos tubos resonadores situados debajo de cada lámina que amplifican el sonido. Se toca con dos mazas acabadas en madera o goma dura (Temes, 1979).
- Marimba: es similar al xilófono, pero tiene mayores dimensiones, por lo que sus láminas de madera producen sonidos más graves. Se suele tocar con dos o cuatro mazas acabadas en una cabeza de goma recubierta por lana, siendo ésta última opción la técnica más extendida, ya que permite interpretar con el instrumento tanto melodías como acordes.
- Vibráfono: al igual que el xilófono y la marimba, tiene unas láminas ordenadas a modo de teclado, si bien en esta ocasión se trata de placas metálicas. Incorpora unos discos giratorios dentro de los tubos resonadores, que a su vez se conectan a un pequeño motor. Al accionar dicho motor, los discos giran dentro de los tubos, produciéndose entonces un efecto de *vibrato* al percutir las láminas del instrumento. Otra peculiaridad del vibráfono es la incorporación de un pedal, lo cual permite al instrumentista alargar o acortar el sonido de las notas musicales. Al igual que la marimba, se suelen ejecutar las piezas musicales con dos o cuatro mazas.
- Glockenspiel o lira: conjunto de pequeñas láminas de acero afinadas, generalmente sin resonadores, de sonido metálico, brillante y agudo (Franco Ribate, 1994). Se interpreta con dos mazas con cabeza de madera, goma o metal (Beck, 2013).
- Timbal de orquesta: instrumento de grandes dimensiones con forma semiesférica que tiene un parche ubicado únicamente en su parte superior y que es tocado normalmente con dos mazas de fieltro. Se afina con un pedal, el cual activa un

sistema que tensa o destensa el parche para fijarlo en la nota deseada. En la interpretación de una obra musical, es habitual que un percusionista utilice de dos a cinco timbales de distintas dimensiones.

Figura 3. Instrumentos de percusión de afinación determinada



Imágenes editadas a partir de las obtenidas en <http://www.saitogakki.co.jp/>, <http://www.gear4music.es/> y <http://orchestral.premier-percussion.com>. Imagen del vibráfono realizada y editada por el propio autor.

B. Instrumentos de percusión de afinación indeterminada

Los instrumentos de AI (figura 4) son aquellos que producen sonidos, pero que por contra no pueden emitir con exactitud las notas del sistema de afinación utilizado actualmente en occidente. Con estos instrumentos, sólo es posible interpretar ritmos. Algunos ejemplos son:

- Caja clara: conocida coloquialmente como *tambor* o simplemente como *caja*, es un cilindro de madera y/o metal recubierto en sus dos bases por un parche natural o sintético (Chediak, 1998). Su borde está rodeado por un aro metálico o de madera que sobresale con respecto al nivel del parche. En la parte posterior, tiene adosado un

bordón, el cual puede ser activado o desactivado con un mando ubicado en el cuerpo del instrumento. Se golpea con dos baquetas de madera.

- Bombo: de mayores dimensiones que la caja clara, está compuesto por un gran armazón cilíndrico de madera con dos parches de piel o plástico. En las orquestas y bandas, se toca con una baqueta o maza con cabeza de fieltro (Bennett, 2003).
- Plato: es un instrumento formado por una plancha de aleación metálica, normalmente circular, que puede entrechocarse con un par gemelo o bien situarse sobre un soporte para ser golpeado por una baqueta (*plato suspendido*).
- Batería: está constituida por una serie de instrumentos de percusión colocados de forma recurrente, de tal manera que puedan ser interpretados por un solo percusionista (Bennett, 2003; Beck, 2013). Un *set* estándar de batería consta de bombo (*bass drum*), caja clara (*snare drum*), dos o más timbales (*tom-toms*), charles (*hi-hat*), plato de corte (*crash*) y plato de ritmo (*ride*). Al igual que la caja clara, suele ser tocado con dos baquetas y, en ocasiones, se utilizan unas varillas metálicas denominadas *escobillas* o *brushes* que producen un sonido más delicado, fluido y cálido (Riley and Thress, 1998; Bennett, 2003).
- Pailas: pareja de instrumentos cilíndricos de distinto diámetro colocados sobre un trípode (Chediak, 1998), similares a los timbales de una batería, con la diferencia de que las pailas son metálicas, no tienen parche inferior y, por lo general, producen sonidos más agudos.
- Congas: dos instrumentos de distinto tamaño que constan únicamente de parche superior y que tienen un cuerpo de madera alargado y ligeramente pronunciado en su parte central. Están contruidos para ser tocados directamente con las manos.
- Bongos: mucho más pequeños que las congas, son dos instrumentos de madera circulares con dos alturas de sonido distintas que se interpretan con las manos.
- Pequeña percusión: engloba toda una serie de instrumentos de percusión de reducidas dimensiones tales como la pandereta, las maracas, el triángulo, la cortina, los cascabeles, la cabasa, el vibraslap, el palo de agua, el flexatón, la campana o cencerro, la caja china, las castañuelas, los temple blocks, el güiro y las claves entre otros muchos.

Figura 4. Instrumentos de percusión de afinación indeterminada



Imágenes editadas a partir de las obtenidas en: <http://www.lpmusic.com/>, <http://es.yamaha.com/>, <http://www.kolberg.com/>, <http://www.gear4music.es/> y <http://www.sabian.com/>

Mención aparte merece el caso del set de multipercusión (SMP), que es un conjunto de instrumentos de percusión agrupados por requerimiento expreso de una composición musical para ser ejecutados por un intérprete. Puede estar formado por instrumentos de afinación indeterminada y, en menor medida, por instrumentos de sonido determinado, resultando en ocasiones imposible catalogarlos en una de las tipificaciones anteriormente citadas. Un set de multipercusión puede incluir, entre otros, caja clara, timbales (tom-toms), platos, temple blocks, pailas, bongos, xilófono, vibráfono, lira y/o el gong, el cual cuenta con afinación determinada o indeterminada dependiendo de su fabricación (Beck, 2013).

C. Otras clasificaciones de los instrumentos de percusión

Además de dividir los instrumentos de percusión en determinados e indeterminados, diversos autores han realizado otras clasificaciones que quedan resumidas en la siguiente tabla:

Tabla 14. Otras clasificaciones de los instrumentos de percusión

Autor/es	Clasificación		Ejemplo/os
Mahillon, Hornbostel y Sachs (Aznar Sánchez, 2000; Juidías et al., 2004)	Idiófonos		Platos, triángulo
	Membranófonos		Timbales de orquesta
Clasificación según el instrumental Orff (Aznar Sánchez, 2000; Juidías et al., 2004)	Pequeña Percusión	Madera	Claves
		Metal	Cascabeles
	Parches	Básicos	Caja
		Ampliados	Congas
	Instrumentos de láminas	Madera	Xilófono
		Metal	Glockenspiel
Instrumentos de efectos		Cortina	
José Luis Temes (Temes, 1979)	Membranas o pieles percutidas		Bombo
	Planchas metálicas percutidas		Plato, gong
	Instrumentos de láminas		Vibráfono
	Instrumentos de pequeña percusión		Flexatón
M^a Elena Guerrero García (Guerrero García, 2014)	Membranas, parches		Caja clara
	Láminas		Marimba
	Multi-percusión		Caja, tom-toms
	Percusión étnica		Congas
	Batería		Batería
	Pequeña Percusión		Castañuelas

1.3. Fibrosis quística

1.3.1. Definición y etiología de la fibrosis quística

La fibrosis quística (FQ) es la enfermedad hereditaria autosómica recesiva potencialmente letal más frecuente en poblaciones europeas (Vázquez and Gartner, 2011). Sus manifestaciones clínicas son muy variables siendo las más habituales las digestivas y pulmonares.

Está causada por la mutación del gen que codifica la proteína CFTR (regulador de la conductancia transmembrana de la FQ) localizado en el brazo largo del cromosoma 7, en la región q31.2. Tiene una amplitud de 250.000 pares de bases (250 kb) comprendiendo 27 axones y su ARNm maduro alcanza un tamaño de 6,5 kb (Kerem et al., 1989; Riordan et al., 1989; Rommens et al., 1989).

Figura 5. Cromosoma 7 humano y estructura de la proteína CFTR

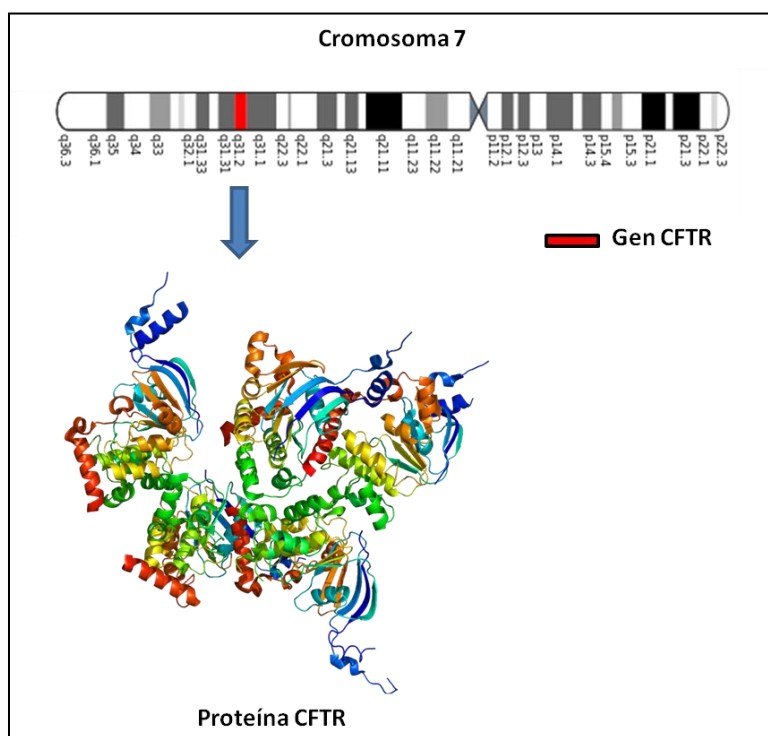
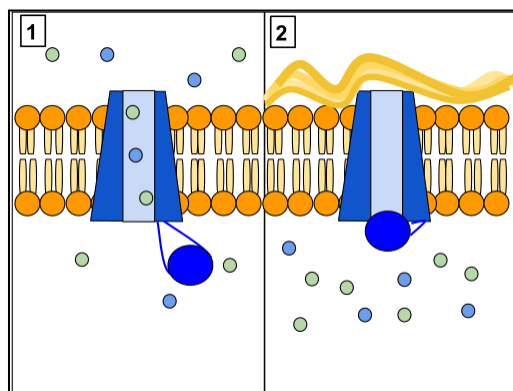


Figura compuesta a partir de las imágenes: CFTR gene on chromosome 7.svg (Copyrighted free use) y Protein CFTR PDB 1xmi.png (CC BY-SA 3.0).

La proteína CFTR es un canal de cloro regulado por AMPcíclico (Riordan et al., 1989) miembro de la familia de proteínas de membrana implicadas en el transporte de iones y macromoléculas, los transportadores ABC (*ATP-binding cassette*). En concreto, pertenece a la subfamilia C (ABCC7). Se conoce que esta proteína además de ser un canal de cloro, a su vez interviene en la regulación de otros canales de transporte de iones como el canal de sodio epitelial ENAC, el canal de cloro calcio-dependiente ORCC y al menos los canales de potasio ROMK1 y ROMK2 (Raimond et al., 2012). De esta manera, los pacientes que heredan un alelo mutante del gen que codifica la proteína CFTR de cada uno de sus progenitores, presentan una grave disfunción de la misma. Esta disfunción se traduce en un defecto en el transporte de iones en las células epiteliales de las glándulas exocrinas donde se expresa: aparato respiratorio, hepatobiliar, gastrointestinal, reproductor y glándulas sudoríparas (Strausbaugh and Davis, 2007). La alteración en el transporte iónico se caracteriza principalmente por una impermeabilidad al cloro en las membranas apicales de las células epiteliales y por un incremento en la reabsorción de agua y sodio (Riordan et al., 1989; Raimond et al., 2012).

Figura 6. Representación del transporte de iones a través de la proteína CFTR

1. Transporte de Cl⁻ y H₂O a través de la proteína CFTR normal; 2. Disfunción del transporte y consecuencias (acumulo de secreciones). Imagen: CFTR Protein Panels.svg (CC BY-SA 3.0).

La mutación más frecuente del gen causante de la enfermedad a nivel mundial se produce por una pérdida de tres pares de bases en la posición 508 (mutación F508del, según nomenclatura definida por Beaudet y Tsui en 1993), dando lugar a la ausencia de un aminoácido (fenilalanina) en la proteína CFTR, sin modificar la fase de lectura del gen. En la actualidad se han encontrado más de 1.800 mutaciones (CFF, 2016). Algunas producen la pérdida total de la funcionalidad de CFTR mientras que otras se asocian con una función residual. Según sus efectos, las mutaciones se pueden clasificar en cinco tipos principales (De Boeck et al., 2014):

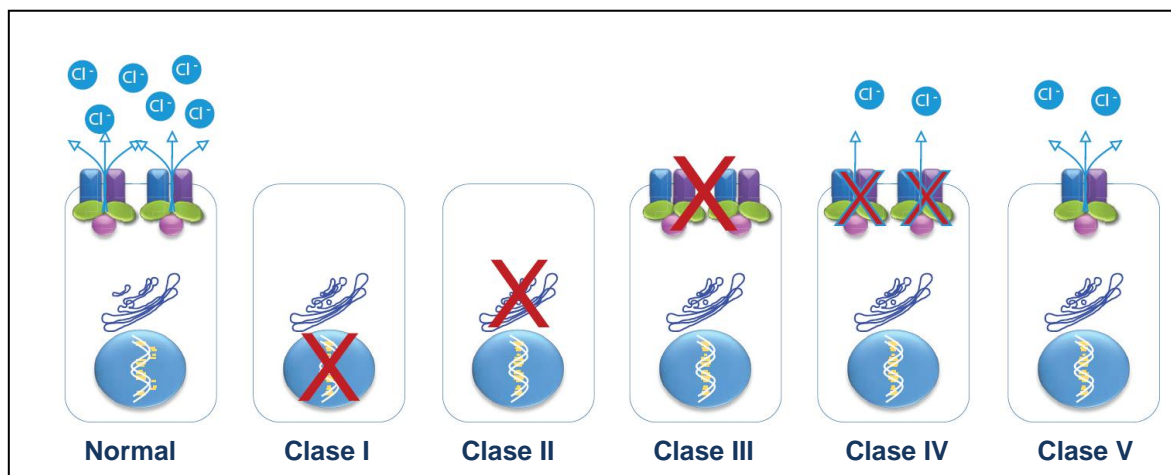
Tabla 15. Mutaciones de la CFTR

TIPO	CONSECUENCIAS	EJEMPLOS
Tipo I: ausencia de biosíntesis de la proteína	La síntesis de la proteína se ve truncada por la inclusión de un codón de terminación en su ARNm	G542X W1282X R553X
Tipo II: defecto en la maduración de la proteína	Procesamiento incorrecto. La proteína es sintetizada pero queda retenida en el retículo endoplasmático debido a un defecto en el proceso de maduración sin alcanzar la membrana plasmática	F508del N1303K I507del
Tipo III: afectan a la regulación del canal	Las proteínas resultantes son procesadas correctamente llegando a la membrana plasmática pero no son funcionales	G551D S549N V520F R117H
Tipo IV: afectan a la conductancia	Después de un correcto procesamiento hasta la membrana, las corrientes de Cl ⁻ se ven reducidas	R117H D1152H R347P
Tipo V: afectan a la estabilidad de la proteína	La proteína se sintetiza pero se ve disminuida su síntesis o procesamiento o su vida media*, lo que se traduce en que se encuentra en cantidades insuficientes	Q1412X* 3849+10kbC->T 2789+5G->A A455E

* Labilidad de la proteína, también clasificada como mutación Tipo VI.

Las mutaciones I, II y III son las que dan lugar a los fenotipos más severos de la enfermedad.

Figura 7. Clasificación de las mutaciones de la proteína CFTR



Representación esquemática de la funcionalidad de la proteína CFTR en una célula normal y las consecuencias de las mutaciones más comunes. Tomada de Cystic Fibrosis Foundation Annual Report 2015 (CFF, 2016).

En España, la mutación F508del es la más común, ya que aparece en el 50-60% del total de los cromosomas estudiados, siendo la segunda en frecuencia la G542X con un 4-8%, seguida por la N1303K con un 2-4% (Castellani et al., 2008; ECFSPR, 2016).

1.3.2. Epidemiología de la fibrosis quística

La FQ está considerada como una enfermedad rara, crónica y multisistémica que afecta ampliamente la calidad de vida del paciente. Su prevalencia en poblaciones de ascendencia caucásica oscila entre 1/2.000 y 1/6.000 individuos (OMS, 2012), siendo la media de la prevalencia en Europa de 1/3.500 y la frecuencia estimada de portadores sanos de 1 por cada 20-37 individuos (Castellani et al., 2010). La mediana de supervivencia actual es de 41,6 años (CFF, 2016).

Los estudios de detección neonatal no han servido para determinar la incidencia real, presentando diferencias entre regiones de un mismo país, posiblemente debido a la distribución asimétrica del gen mutado en las distintas poblaciones (Alonso et al., 2007).

A nivel nacional la incidencia es de 1/5.240 recién nacidos vivos. Por comunidades, es de 1/4.439 en Galicia, 1/4.439 en Castilla y León, 1/4.800 en Aragón, 1/6.244 en Cataluña y

1/6.602 en Baleares (Gartner, 2010). En Andalucía, según los datos aportados por las 2 Unidades de FQ a la Sociedad Europea de FQ para el año 2016, es de 1/6.000.

1.3.3. Patogenia y manifestaciones clínicas de la fibrosis quística

1.3.3.1. Patogenia

La FQ produce una serie de alteraciones funcionales en la mayoría de tejidos con epitelios absortivos y/o secretores en los que normalmente se expresa la proteína CFTR (Boucher, 2002). Como se ha comentado anteriormente, las mutaciones en el gen CFTR se traducen en un defecto del transporte iónico que da lugar a unas secreciones deshidratadas y espesas, siendo los órganos afectados el pulmón, el páncreas, el hígado y el intestino, así como las glándulas sudoríparas, las glándulas salivares y los conductos deferentes.

Existe una relación entre la naturaleza de las mutaciones, el grado de anormalidad del cloro en el sudor y la gravedad de la alteración pancreática la cual se traduce en una disminución en la secreción de enzimas. Estos pacientes presentan mutaciones severas, es decir, genotipos I, II y III (Zielenski, 2000).

Tanto las glándulas salivares, el epidídimo y el intestino ven afectados también las secreciones a causa de una alteración en el movimiento de los cilios. Y algunos pacientes con FQ desarrollan enfermedades hepáticas crónicas, tales como la cirrosis biliar primaria con hipertensión portal, debido a la grave afectación del hígado y las vías biliares (Strausbaugh and Davis, 2007; Wilschanski et al., 2007).

La relación entre el genotipo y el fenotipo pulmonar es menos patente que en la alteración pancreática aunque sí se ha observado que en pacientes homocigotos para F508del, la infección pulmonar es más agresiva (Zielenski, 2000). En el aparato respiratorio aparecen progresivamente dilataciones anormales e irreversibles del árbol bronquial denominadas bronquiectasias, colonizaciones bacterianas, merma de la capacidad pulmonar, disnea y degeneración del tejido pulmonar, haciéndose a la larga necesario el trasplante pulmonar como única solución, incluso a edades tempranas (Prados et al., 2000).

La mayoría de los pacientes con FQ muestran una combinación de síntomas respiratorios y digestivos (Vázquez and Gartner, 2011). Los síntomas de la enfermedad suelen manifestarse en la infancia aunque, en ocasiones, se demoran hasta la edad adulta.

1.3.3.2. Manifestaciones clínicas

A. Afectación respiratoria

El espectro clínico de la enfermedad pulmonar es muy amplio, abarcando desde lactantes asintomáticos diagnosticados mediante cribado neonatal o por síntomas clínicos extrapulmonares a niños mayores o incluso adultos con síntomas respiratorios de larga duración con un diagnóstico erróneo (Vázquez and Gartner, 2011). El 90% de los pacientes diagnosticados en la edad adulta presentan clínica respiratoria con alteración de la función pulmonar leve-moderada o incluso normal. La aspergilosis broncopulmonar alérgica es motivo de sospecha clínica en adultos hasta en un 6% de los casos (Máiz et al., 2001).

Generalmente, en estos enfermos, existe un importante deterioro progresivo de la función pulmonar y sus manifestaciones clínicas se presentan en el 95% de los pacientes (CFF, 2016). Estas manifestaciones clínicas respiratorias se relacionan principalmente con su morbi-mortalidad (Strausbaugh and Davis, 2007; CFF, 2016). Se produce un exceso de secreciones anormalmente densas en la vía aérea muy difíciles de eliminar, lo que causa infecciones constantes, inflamación y daño de la propia vía que genera una pérdida progresiva de la función pulmonar. Los pacientes, por tanto, son susceptibles de desarrollar infección crónica debido a la colonización bronquial por *Staphylococcus aureus* o *Haemophilus influenzae*, y con el tiempo, adquiere progresiva importancia la colonización-infección con *Pseudomonas aeruginosa* (Vázquez and Gartner, 2011; Caballero et al., 2016). Este cuadro de infecciones broncopulmonares crónicas se va exacerbando a lo largo de la vida del paciente, lo que produce nuevas alteraciones estructurales y un empeoramiento de su función pulmonar (Waters et al., 2012; CFF, 2016). Finalmente, la degeneración del tejido y la afectación funcional grave hacen necesario el trasplante pulmonar (Prados et al., 2000). Por ello, con el fin de instaurar un tratamiento idóneo y evitar la rápida progresión de la enfermedad a nivel pulmonar, resulta fundamental establecer un diagnóstico precoz de las posibles afectaciones respiratorias. Actualmente se conoce que incluso las alteraciones estructurales más precoces se evidencian en lactantes asintomáticos (Albi et al., 2012).

En menores de un año, algunos de los primeros indicios de la enfermedad son la tos seca repetitiva y la infección de los bronquiolos o bronquiolitis, lo que dificulta la respiración del neonato. En el examen físico, se pueden observar taquipnea persistente, aumento leve

del diámetro anteroposterior del tórax, disminución de la expansión de éste en su parte superior, persistencia de retracción intercostal y obstrucción bronquial (Strausbaugh and Davis, 2007; Vázquez and Gartner, 2011).

En la segunda infancia y la adolescencia, suelen observarse infecciones crónicas y obstrucción bronquial acompañadas de tos recurrente, síntomas que se van agravando con la edad y están presentes en la mayoría de los adultos. Dicha tos provoca el aumento del diámetro anteroposterior de la cavidad torácica. La auscultación del tórax presenta resultados variables, en general sin ruidos agregados en los periodos intercrisis, pero presentes en las exacerbaciones infecciosas o si existe afectación severa. Las pruebas radiológicas del tórax permiten observar imágenes de la dilatación anormal e irreversible del árbol bronquial, encargado de conducir el aire desde la tráquea hasta los alvéolos pulmonares (Strausbaugh and Davis, 2007; Vázquez and Gartner, 2011).

Figura 8. Manifestaciones clínicas de la fibrosis quística

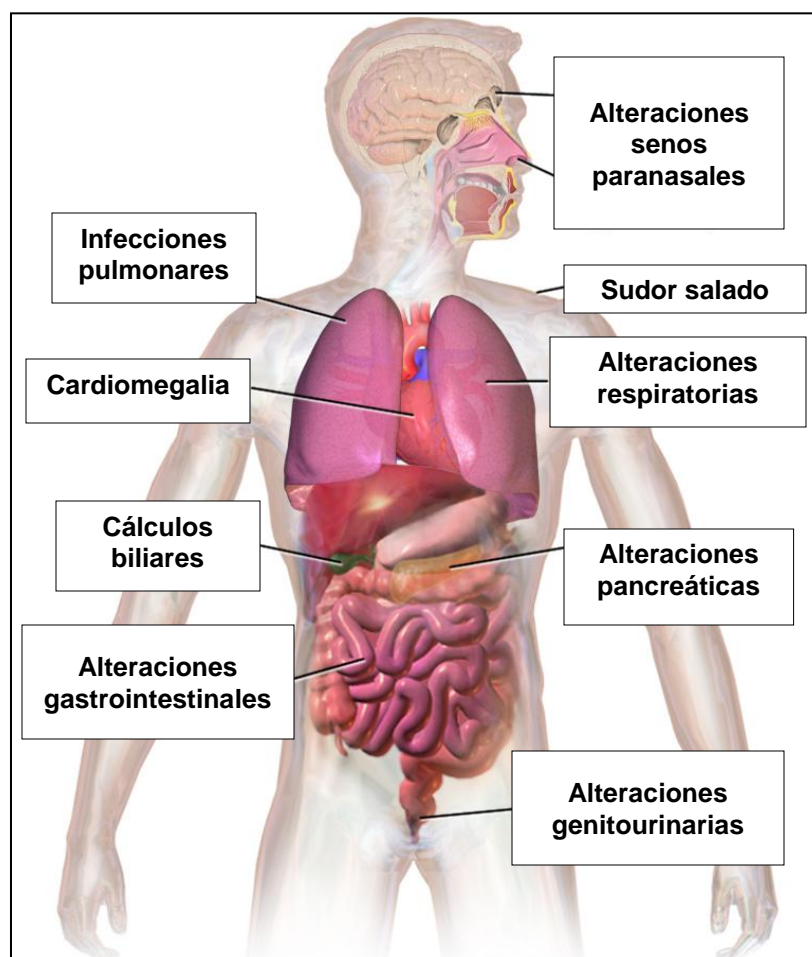


Imagen: Blausen 0286 CysticFibrosis.png (CC BY 3.0).

B. Afectación de senos paranasales

La opacificación de los senos paranasales que presentan algunos pacientes con FQ, así como la sinusitis crónica derivada de tales afectaciones, puede desencadenar exacerbaciones infecciosas en las vías aéreas inferiores, anosmia, cefaleas y complicaciones como el mucocoele. La sinusitis es una enfermedad sufrida por más del 95% de los pacientes de FQ, y se manifiesta a través de síntomas sutiles tales como obstrucción nasal, rinorrea purulenta o ronquidos (Strausbaugh and Davis, 2007; Vázquez and Gartner, 2011).

C. Afectación gastrointestinal

La FQ afecta a todos los órganos abdominales con función secretora, manifestándose en:

- Afectaciones hepáticas: los conductos de la vesícula biliar y el intestino presentan un acúmulo de moco deshidratado, provocando deficiencias hepáticas en más del 30% de los pacientes y cirrosis hepática en el 10% (Turcios, 2005). Por otro lado, la esteatosis está descrita en el 67% de los pacientes con FQ, mientras que la litiasis biliar suele ser asintomática (Colombo, 2007).
- Insuficiencia pancreática exocrina (IPE): en los pacientes de FQ, la función exocrina del páncreas y del intestino suelen estar comprometidas. La IPE está presente en el 85-90% de los casos, mientras que en los pacientes de FQ diagnosticados en la edad adulta se observa en el 15% (Dray et al., 2005; Strausbaugh and Davis, 2007). La presencia de IPE condiciona en niños fallo de medro ya que el 80% de la grasa de la dieta se expulsa por las heces.
- Íleo meconial: esta obstrucción del intestino delgado distal por meconio anormalmente denso y adherente es característico de los pacientes neonatos con FQ (Escobar and Agrimbau, 2015).
- Síndrome de obstrucción intestinal distal (DIOS): es una forma de obstrucción parcial crónica del intestino dada en pacientes con FQ (Wilschanski et al., 2007) con una prevalencia del 18% en adultos (Strausbaugh and Davis, 2007).

- Prolapso rectal: aparece en cerca del 20% de los pacientes con FQ menores de 5 años de vida no tratados y es un signo importante que expresa enfermedad severa (Strausbaugh and Davis, 2007).

D. Afectación genitourinaria

El 95% de los varones presentan una azoospermia obstructiva debido a la ausencia congénita bilateral de los conductos deferentes. Las mujeres con FQ pueden concebir y tener hijos sanos, pero presentan una fertilidad en torno al 10-20% menor que en las mujeres sanas a causa de las características del moco cervical (Strausbaugh and Davis, 2007).

E. Afectación de las glándulas sudoríparas

Los enfermos de FQ presentan sabor salado en el sudor y, en ocasiones, incluso se notan cristales de sal en la línea de implantación del cuero cabelludo. El aumento de la pérdida de cloruro de sodio suele ser la forma de debut de la enfermedad (Segal et al., 1999). En más del 98% de los casos, en el sudor de los pacientes la concentración de cloruros es superior a 60 mmol/L (Vázquez and Gartner, 2011).

F. Afectación esquelética

Los pacientes que presentan un cuadro de infecciones crónicas, deficiencia vitamínica, desnutrición e hipogonadismo, todos ellos factores que afectan a la mineralización de los huesos, suelen padecer este tipo de afectaciones. En cualquier caso, los enfermos de FQ adultos son los más propensos a sufrir estas alteraciones tales como osteopenia u osteoporosis (Strausbaugh and Davis, 2007).

1.3.4. Diagnóstico de la enfermedad

El diagnóstico de la FQ actualmente comienza por medio del cribado neonatal, el cual se puede definir como la aplicación de procedimientos de selección a poblaciones de individuos sanos con objeto de identificar, en la fase de latencia, a aquellos que pueden estar enfermos o que presentan un riesgo incrementado de padecer la enfermedad (Calderón et al., 2008). El aumento tan importante de la supervivencia de los pacientes con FQ y la mejora de su morbilidad se debe a una serie de factores entre los que se incluye, además del trabajo multidisciplinar desarrollado desde las unidades de FQ, el

diagnóstico precoz a través de los programas de cribado neonatal del recién nacido (Gartner and Cobos, 2009).

Los criterios para que se indique el cribado de una enfermedad incluyen fundamentalmente cinco aspectos (Gartner and Cobos, 2009):

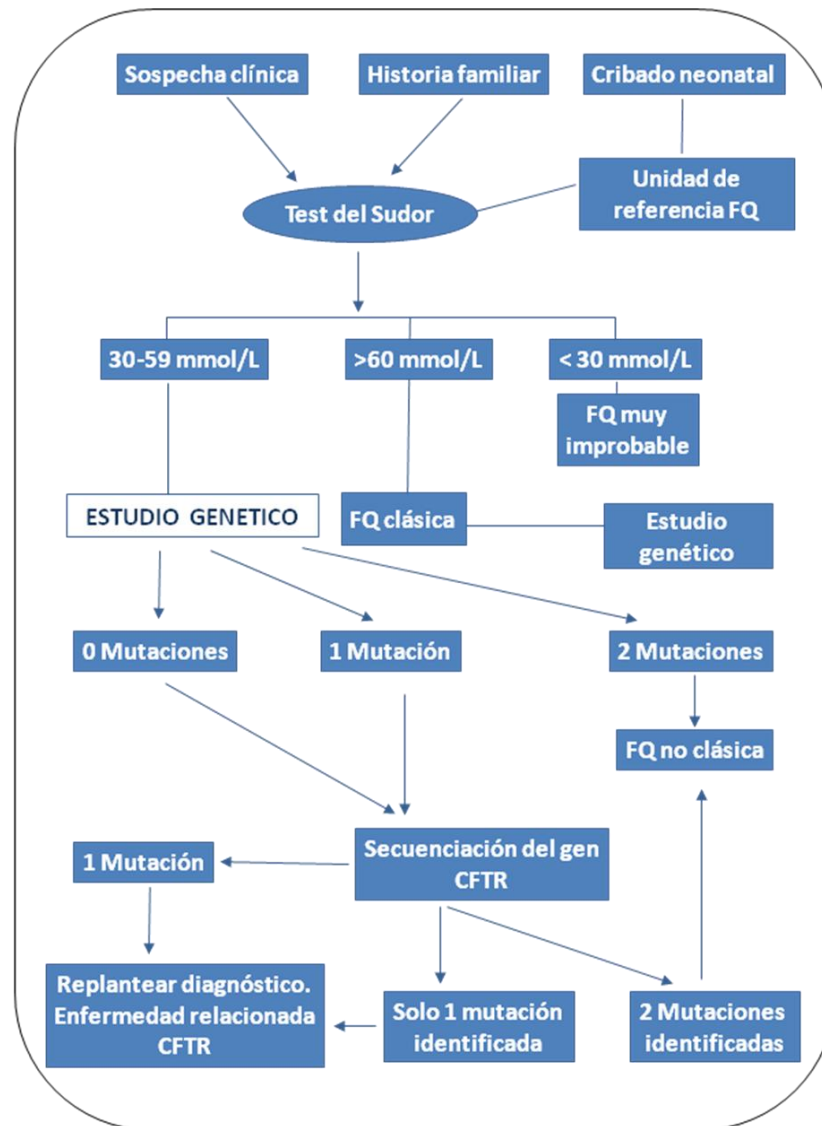
- La enfermedad ha de tener una incidencia importante.
- El método de cribado debe ser simple y práctico.
- Conviene que dicho método muestre un alto grado de sensibilidad y especificidad.
- Es necesaria una adecuada relación coste-beneficio.
- El tratamiento precoz tiene que ser beneficioso en el curso de la enfermedad.

La enfermedad se ha diagnosticado clásicamente a través de la constatación de una concentración de cloro en el sudor, mediante el test cuantitativo de iontoforesis con pilocarpina (QPIT) superior a 60 mmol/L, junto a uno o más de los siguientes rasgos: insuficiencia pancreática exocrina, enfermedad pulmonar sugestiva o historia de FQ en hermanos o primos hermanos (Vázquez and Gartner, 2011; Martín de Vicente et al., 2015). De hecho, hoy en día el algoritmo propuesto sobre la metodología a seguir para el diagnóstico de la enfermedad continúa partiendo del resultado del test del sudor (figura 9).

En el caso de los lactantes, puede aparecer también retraso ponderal, dolor abdominal recurrente, meteorismo, esteatorrea, prolapso rectal e infecciones respiratorias recurrentes. En los niños y adolescentes, son predominantes los síntomas respiratorios, como una broncopatía crónica, y otros síntomas digestivos en segundo plano (Strausbaugh and Davis, 2007). Cuando la enfermedad se diagnostica en la edad adulta, más del 80% de los pacientes tienen colonización crónica por *P. aeruginosa*, el 90% muestran clínica respiratoria con alteración de la función pulmonar de leve a moderada y solo un 15% presenta IPE (Máiz et al., 2001; Dray et al., 2005).

En la figura 9 se resume el algoritmo diagnóstico propuesto en Andalucía (Aldana et al., 2011).

Figura 9. Algoritmo diagnóstico para fibrosis quística



Para diagnosticar la FQ se dispone de una serie de pruebas:

- Test del sudor: como se ha descrito anteriormente, consiste en analizar la cantidad de cloro presente en el sudor mediante el test QPIT (Vázquez and Gartner, 2011; Martín de Vicente et al., 2015) junto a uno o más de los siguientes rasgos: insuficiencia pancreática exocrina, enfermedad pulmonar sugestiva o historia de FQ en hermanos o primos hermanos. Es una herramienta fundamental para el diagnóstico de la FQ (Castellani et al., 2009).

- Cribado neonatal basado en la medida de la concentración sérica de tripsina inmunorreactiva (TIR): las muestras de sangre seca del recién nacido se analizan mediante diferentes técnicas como el radioinmunoensayo (RIA), la inmunofluorescencia a tiempo retardado (DELFA) o el enzimoimmunoensayo (ELISA) (Galbe et al., 2003), utilizándose en Andalucía la inmunofluorescencia (Aldana et al., 2011). Aquellas muestras con TIR superior al límite prefijado, se estudian mediante un kit genético, y en el caso de no detectarse ninguna mutación, se considera el test de cribado negativo.
- Análisis de las mutaciones del gen que codifica la proteína CFTR: se dispone de kits comerciales que permiten detectar un panel de mutaciones. Pueden identificar el 80% de los dos alelos responsables y, como mínimo, una mutación en el 95% de los pacientes (De Boeck et al., 2014).
- Estudio de la diferencia de potencial nasal transepitelial: consiste en medir la capacidad de las células epiteliales de transportar iones como el cloro y el sodio para evidenciar así el anormal comportamiento de la proteína CFTR. La prueba de la diferencia de potencial nasal es especialmente útil en pacientes con concentraciones de cloro normales y en los que no se identifican las dos mutaciones del gen (Domingo-Ribas and Bosque-García, 2006).

1.3.5. Fisioterapia respiratoria en la fibrosis quística

La fisioterapia respiratoria (FR), se puede definir como el arte de aplicar unas técnicas físicas basadas en el conocimiento de la fisiopatología respiratoria, y en la atención psicoemocional del paciente para prevenir, curar o algunas veces, tan solo estabilizar las alteraciones que afectan al sistema torácico pulmonar (De Lucas et al., 2000). Se considera uno de los pilares básicos del tratamiento de la FQ (Proesmans, 2016) pues en esta enfermedad el exceso de secreciones anormalmente densas que se produce en la vía aérea es muy difícil de eliminar, lo que causa infecciones constantes, inflamación y daño de la propia vía que genera una pérdida progresiva de la función pulmonar. Para la eliminación de estas hipersecreciones, es esencial la realización diaria de técnicas de FR, cuyo objetivo principal es fomentar la ventilación y mejorar la limpieza de las vías aéreas a través de la movilización y la eliminación del moco (Bradley et al., 2006; Elbasan et al., 2012). De esta manera, se evita la obstrucción bronquial para prevenir las infecciones,

estabilizar y enlentecer el deterioro progresivo de la función respiratoria así como para mejorar la tolerancia al ejercicio y la calidad de vida del paciente (Garrido et al., 2008; Elbasan et al., 2012).

Debido a la cronicidad de los síntomas, la FR se debe practicar desde el diagnóstico de la enfermedad ininterrumpidamente e, incluso, las guías de tratamiento recomiendan su utilización de forma preventiva en niños presintomáticos diagnosticados por cribado neonatal a pesar de no disponerse de una evidencia clara sobre su capacidad de estabilizar y enlentecer el progreso de la enfermedad (Proesmans, 2016). Esta recomendación se apoya plenamente en el conocimiento actual sobre la enfermedad (Borowitz et al., 2009; Castellani et al., 2010; Coffey et al., 2016) y la comprensión de sus estadios tempranos, pues las alteraciones estructurales más precoces se evidencian en lactantes asintomáticos (Albi et al., 2012).

Pero a pesar de los beneficios que comporta para los pacientes con FQ, es la parte del tratamiento más difícil de mantener, principalmente debido a la pérdida de adherencia, ya que su práctica debe hacerse de forma rutinaria, diariamente, y en la mayoría de los casos, varias veces al día, normalmente de 1 a 2 veces según la situación clínica de cada individuo. La FR incluye diferentes técnicas que pueden combinarse en función de las características del paciente, sin existir suficiente evidencia acerca de cuál es la más efectiva (Main et al., 2005; Bradley et al., 2006). En todo caso, si es necesario para facilitar el cumplimiento, también se recomienda efectuar una única técnica, siendo de elección las técnicas autoadministradas (Elbasan et al., 2012). Tanto la FR o las ayudas mecánicas utilizadas, deben ser cómodas, y no incrementar la disnea o provocar fatiga muscular.

Actualmente, se aplica una terapia individualizada a cada paciente teniendo en cuenta la edad y el grado de afectación, entre otros factores (Lammefors et al., 2004; Elbasan et al., 2012). Esta terapia no es estática si no que va evolucionando con la edad del sujeto y la progresión de la enfermedad. La mejor técnica fisioterapéutica para cada paciente y en cada momento es la que le permite expulsar la mayor cantidad posible de expectoraciones y conservar un buen estado general, de modo que pueda asumir la evolución de su enfermedad. El fisioterapeuta especializado enseña las técnicas en un principio a la familia, pues el paciente pediátrico de corta edad no tiene la capacidad de llevarlas a cabo y, más tarde, a medida que va adquiriendo autonomía, al propio paciente.

De manera general se recomienda aplicar un tratamiento nebulizador, con suero hipertónico o DNasa normalmente, para fluidificar las secreciones antes de llevar a cabo el trabajo de FR - limpieza bronquial. Una vez eliminadas las secreciones con las vías aéreas limpias, se administra el tratamiento nebulizador con antibióticos (Bradley et al., 2006; Elbasan et al., 2012). En ocasiones, antes de comenzar con el tratamiento nebulizador inicial, se administran fármacos broncodilatadores con el objetivo de abrir las vías respiratorias y ayudar a la expulsión de las secreciones.

Para la administración por vía inhalatoria de los tratamientos se utilizan nebulizadores. Estos dispositivos generan partículas uniformes y muy finas del fármaco, que es líquido, en un gas. Se persigue la acción local del fármaco en las vías aéreas y la disminución de sus efectos adversos.

Los nebulizadores constan de una cámara o compartimento de nebulización donde se introduce el fármaco y una fuente de energía necesaria para hacer funcionar el nebulizador y que genera el aerosol. La dosis de fármaco se inhala a la velocidad adecuada durante la respiración mediante mascarillas o boquillas (figura 10). Se realizan inspiraciones profundas para que las partículas penetren en el interior de la vía aérea por lo que la relajación en estas fases del tratamiento es esencial.

Figura 10. Partes generales de un nebulizador



Imagen: Jet nebulizer.jpg (CC BY-SA 3.0).

Según el tipo de nebulizador la dispersión del líquido en forma de pequeñas gotas o aerosol se generará por diferentes procesos:

- Nebulizadores jet, neumáticos o de chorro de aire, por el paso a presión de aire comprimido a través de un orificio donde la corriente de aire impacta con el líquido.
- Nebulizadores de malla o electrónicos, por el paso a presión del líquido a través de una malla.
- Nebulizadores ultrasónicos, por la generación de ondas mecánicas ultrasonido.

Las técnicas que facilitan el aclaramiento mucociliar, y por tanto la limpieza de la vía aérea, son numerosas y han evolucionado a lo largo del tiempo, intentando proporcionar más independencia, mejor calidad de vida y una mejor adherencia al tratamiento a través de técnicas más cómodas y eficaces (Pisi and Chetta, 2009). En este sentido, la FR en el desarrollo de sus técnicas, tanto manuales como instrumentales, busca la capacitación funcional respiratoria como paso previo a la integración funcional global del individuo (Bradley et al., 2006; Elbasan et al., 2012).

Si bien la rutina de FR diaria está constituida por técnicas manuales, no hay que olvidar la necesidad de complementarlas de forma periódica con técnicas que utilizan dispositivos instrumentales para una mejor eliminación de las hipersecreciones (Elbasan et al., 2012; Fuentes et al., 2016). En este caso, estas técnicas de FR deben ser siempre administradas y monitorizadas por personal especializado.

Las técnicas manuales de FR que el paciente puede utilizar de forma autónoma durante el trabajo de FR-limpieza bronquial son muy numerosas (Lammefors et al., 2004; Main et al., 2005; Bradley et al., 2002; Garrido et al., 2008; Pisi and Chetta, 2009; Elbasan et al., 2012). A continuación se desarrolla un breve resumen de las mismas.

- Drenaje postural: utiliza cambios de postura para drenar secreciones de segmentos específicos de los bronquios y de los pulmones hacia la tráquea por la acción de la gravedad al alinear la vía aérea. En lactantes los cambios posturales se realizan en el regazo del adulto y en los niños mayores se emplean almohadas.
- Drenaje autógeno (DA): basado en la búsqueda del mejor flujo espiratorio por medio de espiraciones controladas para movilizar las secreciones, a la vez que evita el colapso de la vía aérea. Consta de tres fases: despegue, arrastre y evacuación de secreciones.

- Percusión o *clapping*: se pretende despegar las secreciones espesas adheridas a las paredes bronquiales a través de un golpeteo repetido sobre distintas zonas del tórax y las vibraciones que esto provoca. En lactantes se golpetea con la punta de los dedos y en niños se dan palmadas, de una manera rítmica, con las manos huecas. Se combina con el drenaje postural.
- Vibración manual: durante la espiración una vibración es generada a través de una compresión intermitente de la pared torácica realizada con las manos o puntas de los dedos, intentando aumentar la velocidad del aire espirado para desprender las secreciones. Se combina con el drenaje postural y la compresión torácica.
- Compresión manual torácica: con un abrazo se comprime la caja torácica aplicando presión sobre el hueso esternón y las porciones inferiores y laterales del tórax, lo que facilita la espiración. En los lactantes se aplica presión con las palmas de las manos apoyadas sobre la región inferior, anterior y lateral de la caja torácica.
- Técnica de espiración forzada o *huff*: consiste en la realización de una inspiración máxima sin apnea ni cierre de glotis y una espiración rápida y alargada con la boca abierta. Estas espiraciones son llevadas a cabo a alto, medio o bajo volumen pulmonar.
- Expectoraciones: después de realizar 10 inspiraciones y 3 espiraciones forzadas, se provoca una tos productiva para eliminar el moco a través de la boca.
- Tos controlada: una vez las secreciones se transportan hacia la laringe o parte superior de la tráquea, se tose con los labios cerrados o poniendo la mano delante de la boca.
- Soplos: consiste en expulsar aire a través de la boca formando con los labios un conducto estrecho y redondeado.
- Respiración diafragmática: inspiración lenta con relajación del diafragma pero sin hinchar la caja costal que moviliza el moco en general y específicamente el acumulado en la base del pulmón.
- El ciclo activo de terapia respiratoria: combina el control respiratorio, es decir, la realización de la respiración normal de forma suave con la parte inferior del tórax

al mismo tiempo que se relaja la parte superior del tórax y los hombros, los ejercicios de expansión torácica y las técnicas de espiración forzada.

- Expansión torácica: basada en las inspiraciones profundas a través de la nariz. Tras realizar la inspiración, se espera de 2-3 segundos sin inspirar y posteriormente se llevan a cabo espiraciones moderadamente forzadas. De este modo, la mucosidad viaja desde las vías aéreas más distales hasta las centrales. En los niños más pequeños se recurre a la risa y el llanto.
- Utilización de inspirómetros de incentivo: evitan el colapso de las vías aéreas al ofrecer resistencia a la espiración y combinan esta presión positiva con la vibración facilitando el desprendimiento y eliminación de las secreciones.

La FR correctamente prescrita y ejecutada permite aumentar la tolerancia al ejercicio físico de forma que el paciente consigue un mayor bienestar que repercute positivamente en la realización de las actividades de la vida cotidiana, en su salud mental y en la de su familia; en definitiva, produce una mejora de la calidad de vida del paciente y su entorno.

1.3.6. Tratamiento y cuidados de la afección respiratoria en la fibrosis quística

La FQ, como enfermedad crónica y multisistémica que es, requiere la aplicación de tratamientos complejos de manera continuada para intentar estabilizar o enlentecer la progresión de la enfermedad. Debido a su complejidad, se aconseja que los enfermos sean tratados en unidades especializadas con equipos multidisciplinares que cuenten con profesionales entrenados en su diagnóstico y seguimiento (Aldana et al., 2011).

En concreto, el tratamiento tradicional de la patología pulmonar incluye, además de los tratamientos fisioterapéuticos ya comentados, tratamiento farmacológico, ejercicio físico, tratamiento nutricional y, en última instancia, trasplante pulmonar. Como nuevas herramientas terapéuticas, se dispone de la terapia genética, dirigida a corregir la propia alteración genética, y el manejo de la anomalía proteica, encaminada a corregir el defecto funcional a nivel de la proteína CFTR.

Con respecto al tratamiento *farmacológico* clásico, se utilizan:

- Agentes mucolíticos: con el fin de reducir la viscosidad de las secreciones broncopulmonares, son utilizados la DNasa y el suero salino hipertónico. La alta concentración de ADN proveniente de los neutrófilos degradados es la principal

responsable del aumento de viscosidad en estas secreciones. En los últimos años se ha logrado sintetizar una enzima DNasa recombinante, que inhalada en una dosis de 2,5 mg al día, puede incrementar la función pulmonar y disminuir la gravedad y frecuencia de la tos (Vazquez and Gartner, 2010). Por otro lado, la hidratación de las secreciones con suero salino hipertónico ha mostrado un aumento de la aclaración mucociliar, lo que puede derivar en una reducción tanto de las exacerbaciones respiratorias como en el uso de fármacos antibióticos para su control (Elkins et al., 2006; Bell et al., 2007).

Estos fármacos se administran en tratamiento nebulizador para fluidificar las secreciones antes de llevar a cabo el trabajo de fisioterapia respiratoria - limpieza bronquial (Vázquez and Gartner, 2011; Proesmans, 2016). En ocasiones previamente al tratamiento nebulizador, se utilizan fármacos broncodilatadores inhalados con el objetivo de abrir las vías respiratorias y ayudar a la expulsión de las secreciones (Elbasan et al., 2012).

- Tratamiento del primer aislamiento de *P. aeruginosa*: la erradicación de *P. aeruginosa* en las secreciones bronquiales de los pacientes con FQ es prácticamente imposible, pero si existe alguna posibilidad de conseguirlo, es durante la fase inicial (Vázquez and Gardner, 2011). El tratamiento temprano ante el primer aislamiento de *P. aeruginosa* en esputo en los pacientes en fase estable puede retrasar su colonización crónica (Proesmans et al., 2016). Cuando *P. aureginosa* se aísla por primera vez, ha de iniciarse un ciclo de 3 semanas de ciprofloxacino oral más un antibiótico inhalado, o un ciclo de 14 días con antibióticos endovenosos (Vázquez and Gartner, 2011).

En cuanto a la erradicación de *S. aureus* existe controversia, ya que su tratamiento puede favorecer la colonización por *P. aeruginosa*, no existiendo consenso al respecto. En cambio, en el caso de *S. aureus* resistente a meticilina (MARSa), patógeno emergente, sí se indica un tratamiento para su erradicación según antibiograma (Vázquez and Gardner, 2011; Proesmans et al., 2016).

- Tratamiento de mantenimiento con antibióticos: sus objetivos son prevenir la infección o colonización crónica de *P. aeruginosa*, disminuir la gravedad y número de exacerbaciones y enlentecer el deterioro progresivo de la función pulmonar (Bell et al., 2007; Vázquez and Gartner, 2011). La elección del antibiótico y la vía de administración depende del microorganismo aislado, utilizándose la vía oral o en

tratamiento nebulizador, en este caso siempre tras la realización del trabajo de fisioterapia respiratoria - limpieza bronquial (Bradley et al., 2006; Elbasan et al., 2012).

- Tratamiento de exacerbaciones pulmonares: es característico de los pacientes con FQ presentar reagudizaciones de la infección pulmonar, que se caracterizan por un conjunto de síntomas tales como aumento de la tos, cambios en las características del esputo, disminución de la tolerancia al ejercicio, aumento de la frecuencia respiratoria, pérdida de peso y aumento de la expectoración, entre otros (Máiz et al., 2001, Woodhead et al., 2005; Goss et al., 2007; Elborn et al., 2007; Vázquez and Gartner, 2011). Para el tratamiento de la exacerbación respiratoria debe instaurarse antibioterapia con el fin de evitar el empeoramiento de la función pulmonar (Máiz et al., 2001; Elborn et al., 2007; Caballero et al., 2016). El antibiótico se elige dependiendo del microorganismo aislado en el cultivo del esputo y su antibiograma. Los antibióticos usados, en dosis elevadas, tienen un alto grado de penetración en las secreciones respiratorias, administrándose en ciclos de 14-21 días, hasta que el esputo deje de ser purulento (Máiz et al., 2001; Elborn et al., 2007; Caballero et al., 2016).
- Tratamiento de la inflamación: están indicados los glucocorticoides inhalados a corto plazo para ralentizar la progresión de la enfermedad en niños con FQ (Vázquez and Gartner, 2011), y también antiinflamatorios no esteroideos como el ibuprofeno en el caso de pacientes con afección pulmonar leve, siempre en periodos de tiempo reducidos (Konstan et al., 1995; Fennell et al., 2007). Durante las dos últimas décadas se ha tenido en cuenta en el tratamiento la utilización de macrólidos no solo como antibacteriano sino también por su efecto antiinflamatorio (Principi et al., 2015).

Con respecto al *ejercicio físico*, está ampliamente demostrado que su práctica aumenta la eliminación de secreciones y mejora los parámetros cardiovasculares (Vázquez and Gartner, 2011; Calik-Kutukcu et al., 2016).

La actividad física facilita la eliminación de secreciones de la vía aérea y, en programas supervisados, mejora la capacidad aeróbica del paciente, ralentiza la pérdida de la función pulmonar y mejora la calidad de vida relacionada con la salud (Bell et al., 2007; Calik-Kutukcu et al., 2016). Para prescribir un programa de ejercicio en estos pacientes, hay que valorar previamente su capacidad funcional mediante una prueba de esfuerzo (Máiz et al., 2001).

Se conoce que una *intervención nutricional* consigue, además de mejorar los propios parámetros nutricionales, enlentecer el deterioro progresivo de la función pulmonar (Sinaasappel et al., 2002; Martínez-Costa et al., 2005). Los trastornos pulmonares y digestivos provocan un aumento de los requerimientos energéticos, por lo que la ingesta habitual debe aportar entre el 120 % y 150 % de las calorías recomendadas para las personas sanas de la misma edad, sexo y composición corporal (Aldana et al., 2011). La dieta debe ser equilibrada en macro y micronutrientes, siendo en ocasiones necesaria la suplementación de determinadas enzimas o vitaminas dependiendo de las necesidades de cada individuo.

El *trasplante bipulmonar* se presenta como la única alternativa terapéutica cuando la enfermedad progresa a una insuficiencia respiratoria irreversible incluso a edades tempranas (Prados et al., 2000). Los resultados de supervivencia obtenidos demuestran una media de supervivencia del 65% al año y del 50% a los 3-4 años. Las indicaciones básicas del trasplante incluyen un compromiso grave de la función respiratoria, una calidad de vida gravemente afectada y que el paciente tenga una actitud positiva frente al mismo (Vázquez and Gartner, 2011).

Las *nuevas herramientas terapéuticas*, tienen como objetivo corregir el efecto desencadenante de la enfermedad. Existen 2 líneas de trabajo, la terapia genética, dirigida a corregir la propia alteración genética, y la modificación de la anomalía proteica, encaminada a corregir el defecto funcional a nivel de la proteína CFTR.

- Terapia genética: tras la obtención de resultados positivos a la hora de introducir *in vitro* un gen normal en células cultivadas de pacientes con FQ, se han realizado ensayos clínicos *in vivo* en Estados Unidos y Europa. Hasta el momento, los resultados son poco convincentes, debido a la respuesta inmunológica presentada por parte de los pacientes y a la falta de corrección en el transporte de cloro, pues la expresión del gen en diferentes estudios ha sido muy corta (Vázquez and Gartner, 2011; Proesmans et al., 2016; Fajac and de Boeck, 2016).
- Modificación de la anomalía proteica: esta línea terapéutica parece estar teniendo, hasta el momento, más éxito que la anterior y pretende restablecer la funcionalidad de la proteína de acuerdo con la clase de mutación que la altere. Se han desarrollado 3 tipos de moléculas que se clasifican en función de su mecanismo de acción. El primer

grupo está constituido por los denominados supresores del codón de parada prematuro, indicados en pacientes con mutaciones de clase I. Su efecto se basa en conseguir que no se identifique el codón de parada prematuro, por lo que la proteína puede seguir su síntesis al completo. En segundo lugar, los denominados fármacos correctores del CFTR, diseñados para la corrección de su procesamiento fomentando la maduración de la proteína, por lo que están indicados en caso de presentar mutaciones de clase II. Y en tercer lugar los denominados potenciadores del CFTR cuya diana es la proteína CFTR ya anclada en la superficie celular, con objeto de mejorar su función. Podrían actuar por tanto en el resto de mutaciones (clases III, IV y V). Actualmente, están en investigación numerosas moléculas con uno u otro mecanismo, habiendo llegado a comercializarse dos de ellas. Los expertos se inclinan por el desarrollo de fármacos que puedan utilizarse para el tratamiento de diferentes mutaciones.

1.3.7. Adherencia hacia los tratamientos en fibrosis quística

Se conoce que el cumplimiento terapéutico de los pacientes afectados por enfermedades crónicas es bastante bajo (Sabaté, 2003). La complejidad del tratamiento diario de la FQ que incluye ciclos de nebulización, depuración de las vías respiratorias, enzimas pancreáticas, aumento del consumo de calorías, y el tiempo que requiere su realización tiene un gran impacto sobre el desarrollo de las actividades diarias del paciente y sus familiares con una gran carga psicosocial (Sawicki et al., 2011; Sawicki et al., 2013). En concreto, la FR es una de las rutinas más difíciles de incorporar en el día a día del paciente, pues se trata de un tratamiento que consume al menos una hora al día y que necesita de la participación activa del paciente y sus familiares en su caso (Modi et al., 2010; Sawicki et al., 2015). De hecho, su adherencia es bastante baja (Goodfellow et al., 2015; Sawicki et al., 2015).

Comprender la importancia de la realización de la FR y la motivación son factores determinantes para el mantenimiento del tratamiento (Llorente et al., 2008; Bucks et al., 2009; Sawicki et al., 2015). En este sentido, las iniciativas para conseguir instaurar la FR como una rutina positiva deben propiciar un cambio en la actitud y percepción (Goodfellow et al., 2015).

En pediatría, donde el desarrollo de la FR depende principalmente de los padres, la adherencia suele ser algo mejor que en la adolescencia donde la presión del tiempo, la privacidad o las prioridades en el día a día son más relevantes (Bucks et al., 2009; Sawicki et al., 2013; Sawicki et al., 2015).

La medición del cumplimiento terapéutico es difícil (Shope, 1981). Existen numerosos métodos para medir el cumplimiento (Nogués et al., 2007) presentando todos ventajas e inconvenientes. Los métodos indirectos más habitualmente utilizados se basan en la entrevista clínica (Rodríguez Chamorro et al., 2008; Culig and Leppée, 2014). Son sencillos, baratos y suelen reflejar la conducta del paciente de forma muy fiable si éste se confiesa mal cumplidor, aunque en general suelen sobreestimar el cumplimiento (Rodríguez Chamorro et al., 2008). Las preguntas deben realizarse en el contexto de un ambiente distendido intercalándolas en la conversación de forma cordial, no deben ser agresivas ni acusadoras para intentar conseguir que el paciente no mienta.

El test de Morisky-Green (Morisky et al., 1986), utilizado para medir el cumplimiento en numerosas enfermedades crónicas (Rodríguez Chamorro et al., 2008), presenta como ventajas ser breve y muy fácil de aplicar, no requiere un nivel sociocultural elevado para su comprensión y proporciona información sobre la causa del incumplimiento. Su principal inconveniente es que subestima al buen cumplidor y sobrestima el no cumplimiento (Rodríguez Chamorro et al., 2008; Leiva-Fernández et al., 2014).

Consiste en una batería de cuatro preguntas de contraste con respuesta dicotómica sí/no que refleja la conducta del enfermo respecto al cumplimiento (Morisky et al., 1986) asumiéndose que si las respuestas son positivas el paciente es incumplidor. Un ejemplo de redacción de las preguntas se indica a continuación:

- ¿Alguna vez olvidó hacer la fisioterapia respiratoria?
- ¿Olvidó alguna vez realizar la FR a las horas indicadas?
- Cuando se ha sentido mejor, ¿a veces ha dejado de hacer la FR?
- Si alguna vez le ha sentado mal la FR, ¿dejó de hacerla?

El paciente se considera cumplidor si responde de forma correcta a todas las preguntas (no/no/no/no).

1.3.8. Calidad de vida y fibrosis quística

La Organización Mundial de la Salud, define la calidad de vida como la percepción personal de un individuo de su situación en la vida, dentro del contexto cultural y de los valores en que vive en relación con sus objetivos, expectativas, valores e intereses (The WHOQOL Group, 1995). La calidad de vida no es igual a estado de salud, estilo de vida, satisfacción con la vida, estado mental ni bienestar, sino que es un concepto multidimensional que debe tener en cuenta la percepción por parte del individuo de diferentes conceptos sobre su existencia. Al intentar medir el impacto de la salud sobre la calidad de vida surge el concepto de calidad de vida relacionada con la salud (CVRS), que designa los juicios de valor del paciente acerca de las consecuencias de su enfermedad o tratamiento. La CVRS está considerada una variable resultado de gran interés, tanto en investigación como en la práctica clínica, para el seguimiento y tratamiento de los pacientes crónicos (Guyatt et al., 1993).

Debido a la mejora en la supervivencia, la FQ ha pasado de ser una enfermedad pediátrica y mortal a convertirse en crónica y multisistémica donde la calidad de vida del paciente se ve afectada ampliamente a lo largo del curso de la misma (Sawicki et al., 2011). Además, una de las metas de su tratamiento es mejorar la realización de actividades cotidianas, así como la percepción de bienestar, por lo que la medición de la CVRS en estos pacientes cobra especial importancia.

Para la medición de la CVRS se utilizan cuestionarios que miden diferencias entre grupos de pacientes en un momento determinado o cambios en su salud en diferentes momentos. Los cuestionarios de CVRS están diseñados para proporcionar mediciones normalizadas del deterioro de la salud. Una puntuación de CVRS, vendría a ser un número cardinal que representa la distancia entre el estilo de vida esperado y la valoración que el individuo hace sobre su propia vida. El problema estriba en la forma de tasar esta diferencia y en que, además, el método resulte reproducible, válido, capaz de detectar cambios y útil en la práctica (Guyatt et al., 1993).

Existen dos tipos de cuestionarios de valoración de la CVRS, genéricos y específicos. Los *genéricos* son instrumentos de aplicabilidad general, que cubren un amplio margen de dimensiones de calidad de vida permitiendo la detección de efectos inesperados o el cribaje de distintas situaciones de salud general, además de facilitar comparaciones entre distintos grupos de enfermedad así como con valores o datos normativos de población

general (Patrick and Deyo, 1989). Por el contrario, los *específicos* son instrumentos diseñados para evaluar los efectos de enfermedades, condiciones o problemas de salud concretos. No permiten la comparación entre diferentes patologías pero proporcionan mayor capacidad de discriminación y de predicción que los genéricos, y son particularmente útiles en ensayos clínicos (Patrick and Deyo, 1989).

Uno de los cuestionarios más utilizados para la valoración de la CVRS en FQ es el cuestionario revisado de calidad de vida para FQ (CFQ-R) diseñado por Quittner (Quittner, 1998) validado y traducido a múltiples idiomas, entre ellos el español (Quittner et al 2000; Quittner et al 2002; Oliveira et al., 2010; CFQR web site). Este cuestionario consiste en 50 ítems estructurados en 12 dominios que se dividen a su vez en:

- 6 dominios genéricos para valorar aspectos generales de la calidad de vida: capacidad física (8 ítems), limitaciones de rol (4 ítems), vitalidad (4 ítems), percepción de la salud (3 ítems), estado emocional (5 ítems) y aislamiento social (6 ítems).
- 6 dominios que valoran aspectos específicos de la FQ: problemas con la alimentación (3 ítems), imagen corporal (3 ítems), carga del tratamiento (3 ítems), problemas de peso (1 ítem), síntomas respiratorios (7 ítems) y síntomas digestivos (3 ítems).

Las puntuaciones de cada dominio varían de 0 a 100, siendo las valoraciones mayores las que corresponden a una mejor calidad de vida. En este cuestionario no existe una puntuación total que integre todos los dominios sino que cada uno alcanza un valor individualizado. Las puntuaciones de cada dominio se calculan si se completan al menos 2/3 de las preguntas del dominio.



UNIVERSIDAD
DE MÁLAGA

2. JUSTIFICACIÓN



UNIVERSIDAD
DE MÁLAGA

2. JUSTIFICACIÓN

En los pacientes con fibrosis quística (FQ), enfermedad rara, crónica, multisistémica que afecta ampliamente la calidad de vida, el deterioro progresivo de la función pulmonar y sus manifestaciones clínicas se presentan en el 95% de los mismos (CFF, 2016). Estas manifestaciones clínicas se relacionan principalmente con su morbi-mortalidad (Alexander et al., 2014; Ratjen et al., 2015; CFF, 2016). En definitiva, la merma de la capacidad pulmonar, las exacerbaciones pulmonares repetidas y sus consecuencias contribuyen a una degeneración del tejido pulmonar, lo que a la larga hace necesario el trasplante como única solución, incluso a edades tempranas (Prados et al., 2000; CFF, 2016). Se hace imprescindible, por tanto, instaurar un tratamiento adecuado que evite la progresión de la enfermedad a nivel respiratorio. Dentro de este tratamiento, no existe una alternativa terapéutica a la fisioterapia respiratoria (FR) para mejorar el aclaramiento mucociliar en estos pacientes, en todo caso, se puede combinar, y es deseable, con la realización de ejercicio físico (Kriemler et al., 2016).

Las técnicas convencionales de FR tratan la obstrucción bronquial aplicando métodos tales como la vibración, la percusión o el drenaje autógeno (Pisi y Chetta, 2009). Para la aclaración mucociliar se utilizan respiraciones profundas y, por medio de la tos, las secreciones son arrastradas y desplazadas hacia el exterior (Main et al., 2005). Estas técnicas de FR (CFF, 2016) se realizan normalmente 2 veces al día durante una media de 45 minutos por sesión. Por tanto, la FR requiere diariamente un compromiso significativo de tiempo y energía que la convierte en una rutina tediosa tanto para el paciente como para sus familiares, complicando su adherencia (Modi & Quittner, 2006) y reduciendo sus beneficios (Sabaté, 2003; Goodfellow et al., 2015). De hecho, aun siendo considerada la FR por los pacientes como beneficiosa (Sawicki et al., 2015), la adherencia es muy baja (Goodfellow et al., 2015).

La complejidad de los tratamientos en FQ conlleva una gran carga psicológica (Quittner et al., 2014) y el estado de ánimo tiene gran influencia sobre la adherencia hacia los tratamientos, entre ellos hacia la FR (Smith et al., 2007; Smith et al., 2010; Quittner et al., 2014). Hasta el momento, la mayoría de las iniciativas para conseguir instaurar la FR como una rutina positiva no han derivado en una mejora en la adherencia, posiblemente porque no propician un cambio positivo en la actitud y percepción (Goodfellow et al., 2015).

La música tiene gran valor motivacional en las enfermedades llevando a una mejora psicosocial (Le Roux et al., 2007). Las intervenciones de musicoterapia (MT) suelen integrarse en estrategias para la mejora física y psicoemocional en enfermedades pulmonares, caso de la enfermedad pulmonar obstructiva crónica (Bausewein et al., 2013; Panigrahi et al., 2014) donde a través de la música, el paciente alcanza estados emocionales positivos reduciendo la ansiedad y la depresión (Canga et al., 2015). En este sentido, hay muy pocas intervenciones de MT en FQ (Grasso et al., 2000; Kaak et al., 2011; Irons et al., 2012). Recientemente, se ha descrito que una música motivadora cuidadosamente seleccionada puede llevar a una respuesta afectiva positiva durante la realización de 6 minutos de ejercicio físico en pacientes con FQ, haciendo este ejercicio agradable (Calik-Kutukcu et al., 2016). Sólo existe un estudio australiano realizado en bebés y niños menores de 2 años donde una música adecuada creada específicamente para la FR de estos niños y sus familiares ayuda a instaurar la FR como rutina al convertirla en una experiencia positiva (Grasso et al., 2000). Esta actitud mejoraría su adherencia, lo que podría suponer una mejora del aclaramiento mucociliar y los beneficios sobre la función pulmonar que ello conlleva. Objetivos que no se han alcanzado en las otras 2 intervenciones musicoterapéuticas en FQ descritas hasta el momento y basadas en tocar un instrumento de viento (Kaak et al., 2011) o cantar (Irons et al., 2012).

Además, el establecimiento de la FR como rutina positiva puede minimizar los efectos de la propia FR en la realización de actividades cotidianas, potenciar la interacción entre las personas involucradas en su desarrollo y mejorar el estado de ánimo del paciente y familiares, en definitiva, mejorar su calidad de vida. Como ponen de manifiesto diferentes autores (Irons et al., 2016; Quittner et al., 2016) los pacientes con FQ precisan de nuevas estrategias asistenciales encaminadas a la mejora del bienestar psicosocial, la adherencia, la función respiratoria y la calidad de vida.

Por todo lo expuesto en este trabajo, se plantea desarrollar una música terapéutica instrumental específicamente compuesta para complementar la FR habitual de los pacientes con FQ en edades donde suele ser más fácil implementar una rutina, la edad pediátrica.

3. HIPÓTESIS Y OBJETIVOS



UNIVERSIDAD
DE MÁLAGA

3. HIPÓTESIS Y OBJETIVOS

3.1. Hipótesis

Una música cuidadosamente seleccionada para el desarrollo de la fisioterapia respiratoria en pacientes con fibrosis quística puede llevar a una respuesta afectiva positiva hacia la actividad que se podría traducir en un mayor bienestar psicosocial, una mejora en el propio desarrollo de la rutina de fisioterapia respiratoria, en su adherencia y, por tanto, en el aclaramiento mucociliar que podría disminuir el número de exacerbaciones, enlentecer el deterioro progresivo de la función respiratoria, así como mejorar la calidad de vida del paciente y su entorno. Se esperan diferencias significativas en estos parámetros entre aquellos pacientes que reciban el tratamiento combinado de fisioterapia respiratoria convencional complementada con la música terapéutica (grupo tratado) y aquellos en los que se realice fisioterapia respiratoria convencional con música comercial (grupo control con música) o sin música (grupo control).

3.2. Objetivos

El *objetivo general* de este trabajo es evaluar los efectos de la utilización de música terapéutica como complemento de la rutina de fisioterapia respiratoria en pacientes pediátricos con fibrosis quística.

Los *objetivos específicos* son:

- Analizar los efectos de la musicoterapia como complemento de la fisioterapia respiratoria sobre el desarrollo de la propia rutina de fisioterapia.
- Valorar los efectos de la musicoterapia como complemento de la fisioterapia respiratoria sobre la percepción, actitud y adherencia del paciente y familiares hacia la fisioterapia respiratoria.
- Analizar los efectos de la musicoterapia como complemento de la fisioterapia respiratoria sobre la percepción de la sintomatología pulmonar del paciente y su calidad de vida.
- Observar los efectos de la musicoterapia como complemento de la fisioterapia respiratoria sobre parámetros clínicos respiratorios (respuesta funcional, exacerbaciones y colonizaciones bacterianas).
- Analizar específicamente la utilización de la música durante la rutina de fisioterapia respiratoria.



UNIVERSIDAD
DE MÁLAGA

4. METODOLOGÍA



UNIVERSIDAD
DE MÁLAGA

4. METODOLOGÍA

4.1. Diseño

Se trata de un ensayo clínico controlado aleatorizado con 3 brazos de estudio sobre pacientes pediátricos con FQ. Previamente a la implementación de la intervención se procedió a la composición, interpretación, grabación y edición de la música terapéutica cuidadosamente elaborada para complementar de forma específica la FR diaria en estos pacientes, así como a la preparación de la página web para la propia difusión de la intervención y al pilotaje del estudio (Montero Ruiz et al., 2016). Para ello se requirieron 16 meses. Esta tesis ha dado lugar al proyecto de investigación PIN-0342-2016, financiado por la Consejería de Salud de la Junta de Andalucía y concedido en la modalidad de Proyectos de Innovación en Salud actualmente en curso.

4.2. Ámbito de estudio y descripción de la muestra

Pacientes adscritos al Hospital Materno-Infantil de Málaga que acuden a la consulta de Neumología Infantil de la Unidad de FQ de dicho hospital y que cumplieron los siguientes criterios de inclusión y ninguno de los de exclusión.

4.3. Criterios de selección

4.3.1. Criterios de inclusión

- Diagnóstico de fibrosis quística según los criterios diagnósticos internacionalmente aceptados (Aldana et al., 2011).
- Pacientes de ambos sexos con edades comprendidas entre 2-17 años.
- Seguir controles periódicos en las consultas de la Unidad de Fibrosis Quística, al menos un mínimo de 2 consultas previas al momento de inclusión.
- Capacidad para realización de prueba de función respiratoria en el caso de niños mayores de 5-6 años. Este criterio no es aplicable en niños de menor edad, pues la realización de espirometría está relativamente contraindicada (Burgos et al., 2013).
- Haber otorgado el consentimiento informado.

4.3.2. Criterios de exclusión

- Pacientes que no realicen fisioterapia respiratoria.
- Pacientes con hipoacusia severa la cual le impida beneficiarse de la intervención de musicoterapia.
- Pacientes con neumotórax reciente (2 semanas tras la reexpansión).
- Pacientes con hemoptisis aguda.
- Pacientes trasplantados o en lista de espera para trasplante.

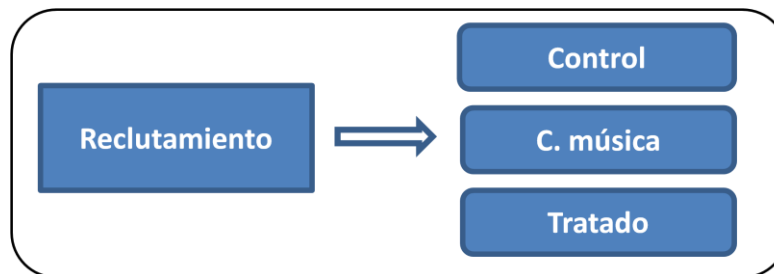
Los pacientes/tutor legal de los individuos previamente a la inclusión en el estudio entendieron el objetivo del mismo y expresaron su conformidad mediante la firma del consentimiento informado (Anexo 1).

4.4. Selección de la muestra

La participación en la intervención de MT desarrollada se ofreció a todos los pacientes pediátricos de la unidad de FQ del Hospital de entre 2 y 17 años. El periodo de reclutamiento fue de 3 meses (junio-agosto) para intentar evitar la influencia sobre los resultados del factor estacionalidad. Un total de 54 pacientes que cumplieron los criterios de inclusión y ninguno de los de exclusión, se asignaron aleatoriamente a cada uno de los grupos utilizando para ello el listado aleatorizado generado mediante el programa estadístico Epidat.

Los brazos definidos fueron los siguientes:

- Grupo control (grupo que desarrolla la fisioterapia respiratoria sin música).
- Grupo control con música (grupo que acompaña la fisioterapia respiratoria con música comercial elegida por el propio paciente según las pautas indicadas).
- Grupo tratado (pacientes que complementan la fisioterapia respiratoria con la música desarrollada específicamente para este fin).

Figura 11. Esquema de los brazos del estudio

En todos los grupos los pacientes continuaron con su régimen habitual de tratamiento y seguimiento en la Unidad de FQ. En ningún caso se vieron alterados por la intervención ni el tratamiento habitual de los pacientes ni su seguimiento clínico.

4.5. Recogida de datos

Las principales fuentes de información utilizadas en esta intervención han sido las entrevistas mantenidas con cada paciente y/o familiares implicados en la FR así como la historia clínica de salud digital de los pacientes, consultada desde el Servicio de Neumología Pediátrica de la Unidad de FQ del Hospital Materno-Infantil de Málaga.

Todos los datos recogidos se trataron siguiendo la normativa vigente para la protección y confidencialidad de los mismos según la Ley Orgánica de protección de datos de carácter personal (L.O. 15/1999) y la Ley 41/2002, ley básica reguladora de la autonomía del paciente y de derechos y obligaciones en materia de información y documentación clínica.

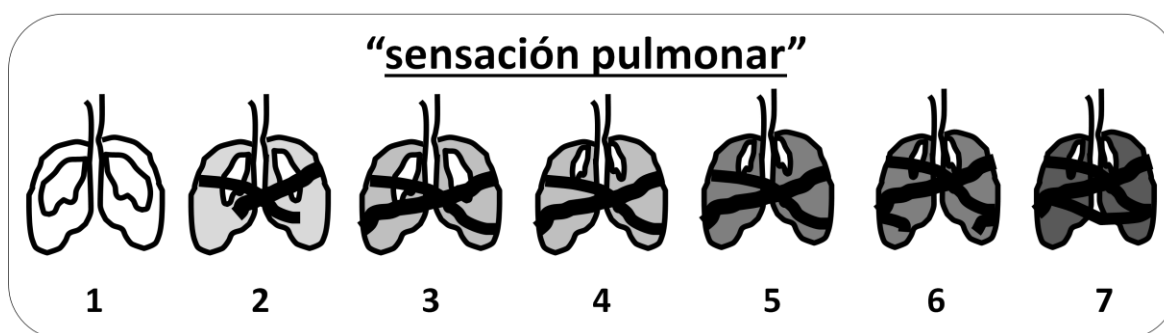
4.5.1. Características de las entrevistas

Se realizaron 3 entrevistas por paciente (Anexo 2). Una primera entrevista personal desarrollada en la consulta de Neumología Pediátrica, siempre tras firmar el consentimiento informado, en la que se reclutaron a los pacientes, y 2 entrevistas telefónicas, 1 de seguimiento más reducida a las 6 semanas y una final a las 12 semanas, coincidiendo con el fin del estudio. La primera entrevista, basada en el estudio de Grasso y colaboradores (Grasso et al., 2000) y adaptada a nuestro entorno y características de los pacientes, versa sobre la experiencia en general con la FR del paciente y/o familiares implicados en su desarrollo. Su objetivo es conocer la percepción y actitud hacia la rutina de FR además de algunas características de la fisioterapia en sí. También se evaluó la adherencia a la FR con el test de cumplimiento terapéutico de Morisky-Green (Morisky et al., 1986) ampliamente utilizado para medir adherencia al tratamiento en numerosas

enfermedades crónicas (Rodríguez Chamorro et al., 2008). Las 2 entrevistas restantes persiguen conocer la evolución de estos parámetros a lo largo del estudio.

En las entrevistas inicial y final también se preguntó por la percepción de la sintomatología pulmonar y la calidad de vida. La percepción de la disnea se midió con la escala analógica visual (VAS) diseñada en este estudio a tal efecto (figura 12) y utilizada para realizar la medición de la magnitud de los síntomas de disnea en pacientes con enfermedad pulmonar, entre ellos pacientes con FQ (Suri et al 2007; Bausewein et al., 2007; Canga et al., 2015).

Figura 12. Escala analógica visual (VAS)



Medición de la percepción de disnea. 1 significa: no falta de aire y 7: máxima falta de aire. Imagen realizada por el propio autor.

Para medir la calidad de vida, se utilizó el cuestionario revisado de calidad de vida para FQ (CFQ-R) diseñado por Quitter (Quittner, 1998) validado y traducido a múltiples idiomas, entre ellos el español (Quittner et al 2000; Quittner et al 2002; Oliveira et al., 2010; CFQ-R web site). Este cuestionario consta de 12 dominios y no integra la puntuación total de los mismos sino que cada dominio alcanza una puntuación que va desde 0 a 100, siendo las valoraciones mayores las que corresponden a una mejor calidad de vida. Las puntuaciones de cada dominio se calculan si se completan al menos 2/3 de las preguntas del dominio (Anexo 3).

4.5.2. Características de la historia clínica

Los pacientes con FQ son controlados en las unidades de FQ con periodicidad bimensual o trimestral. Se dispone de una historia clínica digital detallada desde el momento del diagnóstico donde son incluidas de forma sistemática las variables clínicas y las actualizaciones de los tratamientos.

En cada visita los pacientes realizan una espirometría basal forzada y se lleva a cabo un estudio microbiológico del esputo, el cual incluye siembra en medios generales y selectivos para patógenos habituales en FQ y recuentos bacterianos.

A través de estas fuentes de información se han recogido las variables del estudio que se indican a continuación.

4.6. Variables del estudio

Las variables demográficas y clínicas analizadas se muestran en la siguiente tabla:

Tabla 16. Variables demográficas y clínicas

Variables demográficas	Tipo	Características
Edad	Cuantitativa	Unidad: años
Edad al diagnóstico	Cuantitativa	Unidad: meses
Sexo	Cualitativa dicotómica	Niño/niña
Variables clínicas	Tipo	Características
Genética según F508del	Cualitativa dicotómica	Sí/No. Ser portador de la mutación
Realización cribado neonatal	Cualitativa dicotómica	Sí/No
Afectación predominante al diagnóstico	Cualitativa	Digestiva, respiratoria, retraso ponderal
Insuficiencia pancreática	Cualitativa dicotómica	Sí/No. Padecer la insuficiencia
IMC (kg/m²)	Cuantitativa	Valor de índice de masa corporal
Estado nutricional, normalidad	Cualitativa dicotómica	Sí/No. Tener un estado nutricional de normalidad
Puntuación "Bhalla"	Cuantitativa	Parámetro respiratorio. Estado radiológico tórax: a menor puntuación peor estado
FVC % del predicho	Cuantitativa	Parámetro funcional respiratorio. Capacidad vital forzada expresada como el porcentaje del valor medio para personas sanas de la misma edad, peso, estatura y sexo
FEV1 % del predicho	Cuantitativa	Parámetro funcional respiratorio. Volumen espiratorio forzado en el primer segundo expresado como el porcentaje del valor medio para personas sanas de la misma edad, peso, estatura y sexo
FEV1 % del predicho > 80 %	Cualitativa dicotómica	Sí/No. Enfermedad pulmonar leve
Colonización <i>P. aeruginosa</i>	Cualitativa dicotómica	Sí/No
Colonización <i>S. aureus</i>	Cualitativa dicotómica	Sí/No
Exacerbaciones últimos 3 meses	Cualitativa dicotómica	Sí/No. Padecer reagudizaciones leves-moderadas o graves

Las características del desarrollo de la FR diaria así como las variables relacionadas con su adherencia, percepción y actitud hacia su realización se indican a continuación:

Tabla 17. Variables sobre la fisioterapia, adherencia, percepción y actitud

VARIABLES SOBRE SU DESARROLLO	TIPO	CARACTERÍSTICAS
Frecuencia de realización, número de sesiones	Cuantitativa	Número de veces que se realiza la FR al día
Duración de la sesión	Cuantitativa	Tiempo que se tarda en realizar cada sesión. Unidad: minutos
Sin interrupciones	Cualitativa dicotómica	Sí/No. Interrupciones en su desarrollo
Personas implicadas, padres	Cualitativa dicotómica	Sí/No
Utilización de complementos	Cualitativa	Acompañamiento de la FR con música, TV o dispositivos audiovisuales, otros: juguetes, cuentos
VARIABLE ADHERENCIA	TIPO	CARACTERÍSTICAS
Adherencia, realización habitual	Cualitativa dicotómica	Sí/No. % pacientes considerados cumplidores
VARIABLES PERCEPCIÓN-ACTITUD	TIPO	CARACTERÍSTICAS
Percepción rutina larga	Cualitativa dicotómica	Sí/No. Percibir la FR como rutina larga
Tiempo percibido en el desarrollo	Cuantitativa	Tiempo que al paciente le parece que necesita por sesión. Unidad: minutos
Diferencia entre t. real y t. percibido	Cuantitativa	Diferencia entre el tiempo que tarda el paciente y el que le parece que tarda. Unidad: minutos
Percepción rutina como relajante	Cualitativa dicotómica	Sí/No. Percibir la FR como actividad relajante para el paciente
Respuesta hacia la rutina de los pacientes	Cuantitativas	Medición según escala Likert bipolar: -3 peor respuesta posible, +3 mejor respuesta posible y 0 respuesta neutral
Respuesta hacia la rutina de los familiares		
Actitud negativa hacia la rutina, pacientes	Cualitativas dicotómicas	Sí/No. Comportamiento negativo hacia la rutina de FR según la selección de 3 grupos de palabras: negativas, neutras y positivas
Actitud negativa hacia la rutina, familiares		

FR: fisioterapia respiratoria.

Las variables relacionadas con la percepción de la sintomatología pulmonar y calidad de vida se recogen en la siguiente tabla:

Tabla 18. Variables: percepción de sintomatología pulmonar y calidad de vida

VARIABLES	TIPO	CARACTERÍSTICAS
Sensación pulmonar (VAS)	Cuantitativa	Percepción de la disnea: 1 no falta de aire y 7 máxima falta de aire
Calidad de vida (CFQ-R)	Cuantitativa	Medición calidad de vida en la dimensión específica sensación pulmonar: 0 mínima calidad de vida y 100 máxima calidad de vida

Las variables relacionadas con la utilización de la música durante la FR se muestran a continuación:

Tabla 19. Variables sobre la música

Variables sobre la música	Tipo	Características
Utilización de la música	Cualitativa dicotómica	Sí/No. Porcentaje de pacientes que la utiliza habitualmente durante la FR
Respuesta hacia su utilización, pacientes	Cuantitativas	Medición según escala Likert bipolar: -3 peor respuesta posible, +3 mejor respuesta posible y 0 respuesta neutral
Respuesta hacia su utilización, familiares		
Utilidad de la música	Cualitativa dicotómica	Sí/No. Utilidad durante la FR
Partes de la música más útiles	Cualitativa	Partes consideradas más útiles: 1, 2, 3, 1-2, 1-3, 2-3, todas
Características de su utilidad	Cualitativa	Manera en que ha sido útil: relajante-motivadora, mejora manejo de las técnicas de FR, factor novedad, otros
Recomendación de su uso	Cualitativa dicotómica	Sí/No. Recomendación como complemento a la FR
Música como complemento en el futuro	Cualitativa dicotómica	Sí/No. Continuar con la utilización de la música para complementar la FR

FR: fisioterapia respiratoria.

4.7. Desarrollo de la música terapéutica instrumental

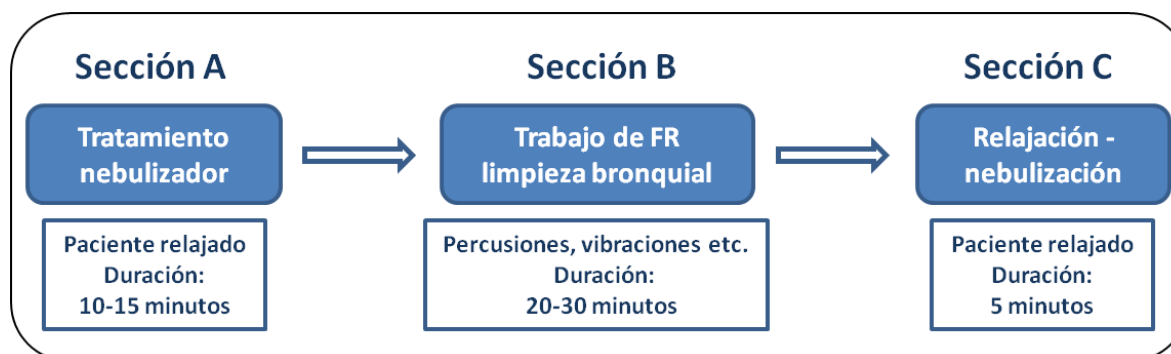
El establecimiento de la FR como una rutina positiva para niños con FQ y sus familiares se considera un elemento esencial para mejorar su adherencia. En este sentido, el grupo de investigación de la Dra. Grasso en Melbourne, desarrolló una estrategia de MT en bebés y niños menores de 2 años donde se describe que la implementación de una música adecuada puede hacer dicha rutina más agradable y divertida. De esta manera, la música compuesta específicamente para la sesiones, se convierte en una ayuda para instaurar la FR en estos niños y sus familiares (Grasso et al., 2000). La rutina, convertida ahora en una terapia más positiva, podría mejorar su propia ejecución, la adherencia, el aclaramiento mucociliar, minimizar los efectos de la propia FR en la realización de actividades cotidianas, potenciar la interacción entre las personas involucradas y mejorar el estado de ánimo del paciente.

El tratamiento de FR de los pacientes en este estudio sigue las directrices de la Unidad de FQ del Hospital Materno-Infantil de Málaga. Dicho tratamiento está dividido en 3 partes, con una duración total de unos 35-40 minutos por sesión. En la primera parte, el paciente debe estar relajado mientras se le aplica el tratamiento nebulizador durante unos 10-15

minutos; seguidamente, se procede al trabajo de fisioterapia y limpieza bronquial durante unos 20-25 minutos con la aplicación de diferentes técnicas en función de las características del paciente como drenaje postural, drenaje autógeno, percusiones, vibraciones, espiraciones forzadas, tos controlada o respiraciones diafragmáticas que favorezcan la subida de la mucosidad y su posterior expulsión; para terminar la sesión, se plantea una nueva fase de relajación de unos 5 minutos, durante la cual se administra de nuevo el tratamiento nebulizador según indicación:

- Sección A: tratamiento nebulizador (10-15 minutos).
- Sección B: trabajo de fisioterapia respiratoria - limpieza bronquial (20-30 minutos).
- Sección C: relajación-nebulización (5 minutos).

Figura 13. Esquema de la rutina de fisioterapia respiratoria



El equipo multidisciplinar (pediatra, fisioterapeuta y compositor-intérprete) se reunió para definir la música que se iba a crear como complemento a cada una de las partes de la FR habitual del paciente con FQ. Se acordó que lo más conveniente era que las piezas compuestas tuviesen una duración aproximada de 40 minutos en total, coincidente con el tiempo de la FR, y que la finalidad de la música debía ser relajar a los pacientes durante el tratamiento nebulizador (secciones A y C) y activarlos mientras realizaban el trabajo de fisioterapia y limpieza bronquial (sección B). El equipo multidisciplinar también estimó que las obras debían estar interpretadas con instrumentos de percusión de AD y AI, debido a mi formación académica en este campo y a las numerosas referencias que recomiendan el uso de dicha familia de instrumentos para el desarrollo de intervenciones musicoterapéuticas (Benenson and Alfonsin, 1976; Lacárcel Moreno, 1990; Alvin, 1993; Alvin, 1997; Aznar Sánchez, 2000; Benenson, 2000; Moreno, 2002; Nordoff-Robbins, 2006; del Olmo Barros, 2015; Fernández Batanero and Cardoso Felício, 2016).

4.7.1. Composición de las piezas musicales

Tras tener claras las pautas de intervención, desarrollé la música terapéutica dirigida específicamente a los pacientes pediátricos. El proceso comenzó con la creación de las diferentes obras musicales, teniendo en cuenta los elementos y cualidades del sonido que pueden influir en la fisiología del paciente (Bosco Calvo, 2000).

Para las secciones A y C del tratamiento de FR, se compusieron cuatro piezas musicales de *tempo* lento, que no superaran las 65 PPM (Anexo 4). Con la intención de relajar a los pacientes (Restak, 2009), los ritmos escritos contaron con figuraciones de larga duración y la frecuencia de las notas empleadas no fue excesivamente aguda (García Sanz, 1989). Tres piezas fueron creadas para instrumentos de percusión *rítmico-melódicos*, mientras que la cuarta se escribió para ser tocada únicamente por instrumentos rítmicos. Los acordes empleados en todas estas obras contaron con escasas disonancias, buscando eliminar la tensión que lleva implícita su definición (Károlyi, 2012) y crear una atmósfera distendida. La primera pieza fue escrita en una tonalidad mayor, para que el paciente comenzara la terapia con una actitud positiva y motivadora (Juidías et al., 2004; Pino, 2011), mientras que en las obras intermedias de la sección se utilizaron tonalidades menores, relacionadas con la introversión y el intimismo (Lacárcel, 1990). Teniendo en cuenta que la audición del timbre suele producir en el oyente una sensación agradable (García Sanz, 1989), en las cuatro composiciones se plasmaron instrumentaciones diferentes.

La sección B, al ser de mayor duración, precisaba más música, por lo que se compusieron cinco piezas *rítmico-melódicas* para instrumentos de percusión de AD y una obra conformada exclusivamente por ritmo para instrumentos de percusión de AI (Anexo 5). Con la finalidad de estimular la musculatura de la caja torácica de los pacientes, en esta sección los ritmos fueron más rápidos, con una media de 112,4 PPM. En las cinco obras, las líneas rítmicas y melódicas contuvieron figuras de corta duración, corcheas y semicorcheas principalmente, potenciando así la sensación de velocidad. En lo que respecta a la armonía, se incluyeron numerosos acordes de séptima para generar cierta activación y estimulación a través de las disonancias (Alvin, 1997). Dos de las partituras incluyeron *flexiones* con el fin de activar la atención de los pacientes y evitar que cayesen en la monotonía durante la audición (Juidías et al., 2004; Zamacois, 2010; Károlyi, 2012).

Al igual que en las secciones A y C, las piezas mostraron una gran variedad instrumental, aunque en este caso la dinámica (*intensidad*) escrita en las partituras alcanzó un mayor rango para resaltar los acordes disonantes anteriormente citados (Copland, 1994; Camacho, 2006).

Posteriormente, se pasaron los borradores manuscritos en papel pautado al ordenador personal utilizando el programa informático *Musescore* (Schweer, Froment and Bonte, 2002). Este *software* de notación musical libre bajo licencia GNU, permite guardar los archivos creados en varios formatos, entre ellos PDF, e imprimir directamente las partituras desde el propio programa (Sánchez and Cía, 2011; Galera-Núñez, 2013).

Algunas de las obras fueron escritas en el sistema de notación clásico europeo (Casas and Pozo, 2008), a modo de partituras completas y reducciones para instrumentos de percusión (Bennet, 2003; Reyes Gallegos, 2016), mientras que las restantes se realizaron en el formato *lead sheet*, que se caracteriza por mostrar sobre el papel pautado elementos como la melodía, el cifrado de los acordes, el *tempo*, el compás y el género de la obra musical (Weil et al., 2009). En cuanto a la escritura de los instrumentos de sonido indeterminado, se siguió tanto el estilo preciso como el de improvisación (Weinberg, 2002).

Figura 14. Fragmentos de las partituras de las obras

Cada una de las partituras seleccionadas pertenece a una obra distinta del repertorio creado para la FR.

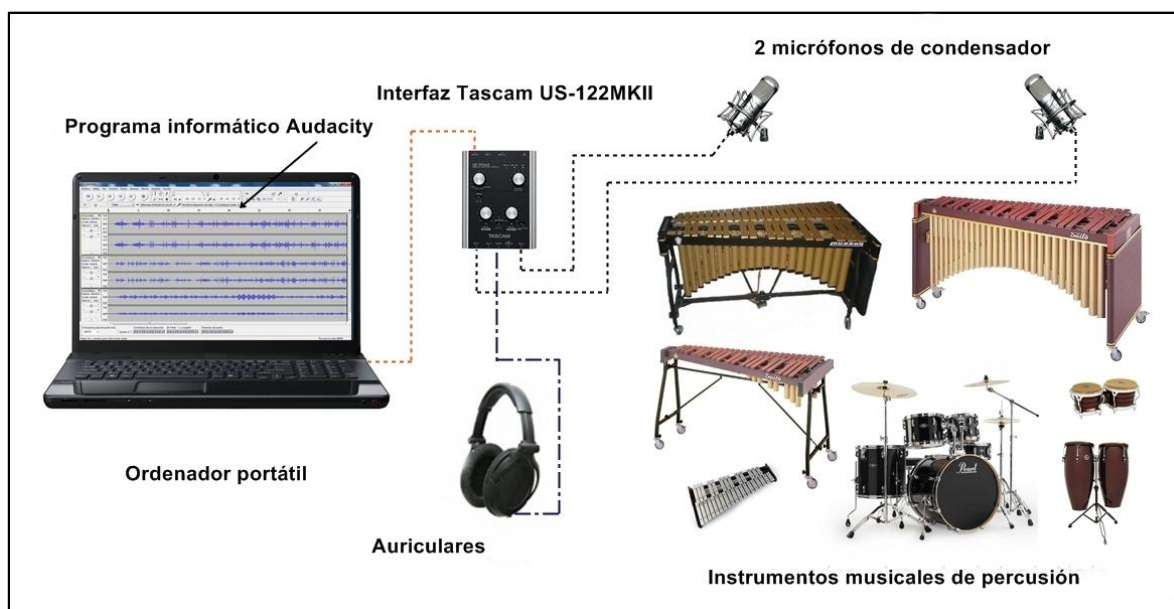
4.7.2. Interpretación y grabación de la música

Una vez compuestas las nueve obras para la FR, las piezas fueron ensayadas con la intención de registrarlas posteriormente en una grabación de audio. La interpretación musical, como es sabido, es un proceso muy delicado, y se tuvo en cuenta que el intérprete ha de ser fiel a las cualidades esenciales de cada composición musical (Copland, 1994). En este caso, el compositor y el intérprete eran la misma persona, lo cual supuso una ventaja a la hora de no distorsionar el resultado final de las obras musicales.

Tras ensayar las piezas, se procedió a la grabación sonora de la música utilizando una interfaz externa Tascam® modelo US-122MKII conectada a un puerto USB de un ordenador portátil. Tal y como se refleja en otros trabajos previos de investigación que requerían muestras de sonido, dos micrófonos de condensador fueron conectados a las dos entradas *phantom* de la interfaz (Díaz et al., 2013), pudiendo de esta manera recoger la música con sonido *estéreo*.

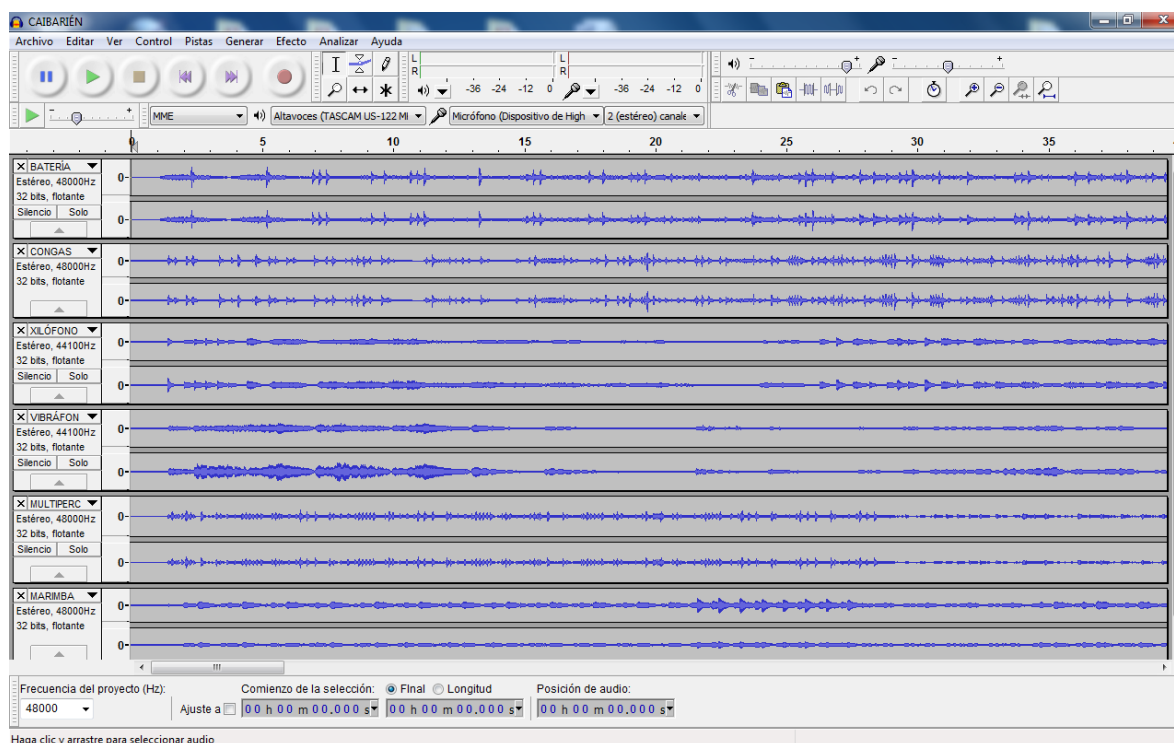
Con el fin de registrar el audio en el ordenador, se empleó la aplicación informática multiplataforma libre *Audacity* (Mazzoni and Dannenberg, 2000), programa distribuido bajo licencia GPL.

Figura 15. Diagrama de la grabación de sonido



Las características del *software* me permitieron realizar grabaciones de sonido en múltiples pistas (Sánchez and Cía, 2011) y, de esta manera, superponer hasta nueve instrumentos de percusión en cada obra musical.

Figura 16. Superposición de instrumentos musicales con el programa Audacity



En las grabaciones, ejecuté las piezas con instrumentos profesionales de AD y AI, todos pertenecientes a la familia de percusión:

Tabla 20. Instrumentos de percusión utilizados para interpretar las piezas musicales

Instrumento musical	Marca	Modelo	Afinación
Marimba	Saito	MS-75	AD
Vibráfono	Musser	MG-55	AD
Glockenspiel o Lira	Pearl	PK900C	AD
Xilófono	Saito	SX-50	AD
Batería	Caja, bombo, timbales	Pearl	Export-pro
	Platos	Sabian	Hand Hammered
Congas	LP	LPA646-DW	AI
Bongos	LP	201AX-2DW	AI

Instrumento musical		Marca	Modelo	Afinación
SMP	Platos	Sabian	AA/AAX	AI
	Temple Blocks	LP	Jam Block	AI
	Timbales (tom-toms)	Gretsch	Catalina Club	AI
	Pailas	LP	Aspire	AI
	Gong	Paiste	Sound Creation	AD
	Cortina	Meinl	CH27	AI
	Campanas	LP	Black Beauty	AI
	Pandereta en soporte	Rhythm Tech	DTS-10	AI
Pequeña percusión	Claves	LP	LP262R	AI
	Güiro	LP	LP249	AI
	Triángulos	Pearl	PET 60/80/100	AI
	Castañuelas de mesa	NP	05552	AI
	Pandereta de mano	Rhythm Tech	RT1010	AI
	Cacabeles	Meinl	SLB7	AI
	Cabasa	Toca	T-2513	AI
	Vibraslap	LP	LP208	AI
	Agogó	LP	LP231A	AI
	Flexatone	LP	LP15	AI

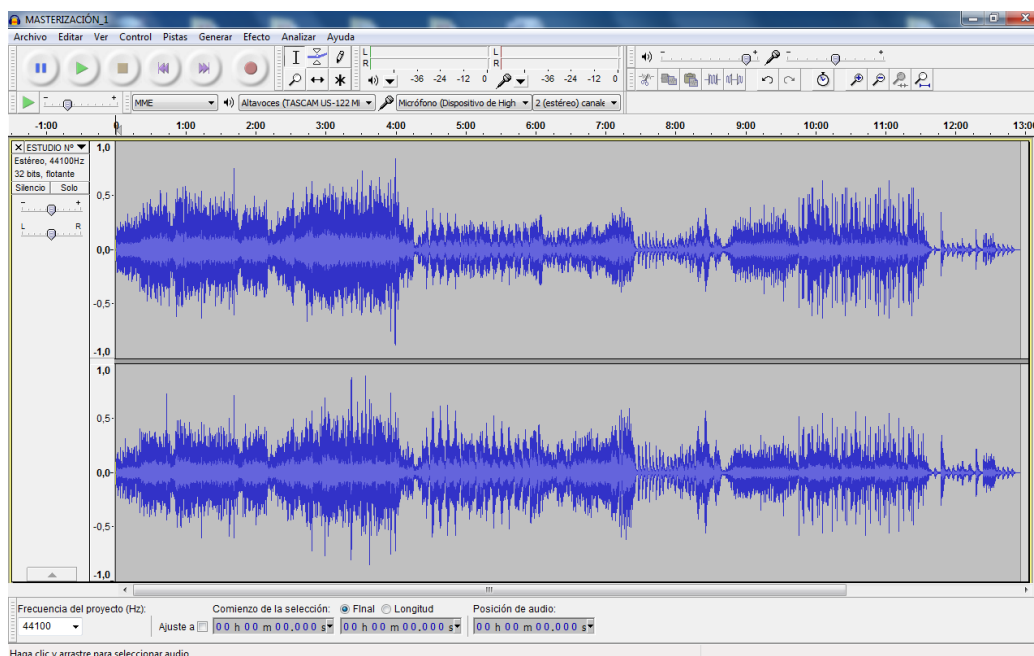
SMP: set de multipercusión. AD: afinación determinada. AI: afinación indeterminada.

4.7.3. Edición, mezcla y masterización de audio

La edición de sonido es el proceso en el que quedan definidos los elementos sonoros que se combinan en una producción musical. Tras efectuar las grabaciones de audio, utilicé las funciones del programa *Audacity*, cortando los fragmentos de sonido sobrantes y revisando los registros sonoros de cada pista. En la mezcla, se procedió a ajustar los volúmenes, ecualizar las pistas e insertar algunos efectos integrados en la propia aplicación (Sánchez and Cía, 2011). No obstante, durante todo el proceso no se distorsionaron los sonidos naturales de los instrumentos, alejándose de la recreación de una acústica artificial (Pahlen, 2011).

A continuación, fue realizada la *masterización* de la música en estéreo, mostrándose posteriormente el resultado final al equipo multidisciplinar.

Figura 17. Masterización en estéreo de una de las piezas con el editor Audacity



Tanto el pediatra como la fisioterapeuta dieron el visto bueno, llegándose al acuerdo de que el doctorando ordenara las piezas en tres pistas coincidentes con las distintas secciones de la FR. Trabajando de nuevo con el editor *Audacity*, las piezas escritas para el tratamiento nebulizador se agruparon para formar la pista nº 1.

Tabla 21. Piezas a utilizar durante la sección A de la fisioterapia respiratoria

PISTA 1 (Tratamiento nebulizador)				
Estudio	Duración	Tonalidad	PPM	Instrumentos
Estudio nº 1	04'16"	Do Mayor	60	Batería, marimba, vibráfono, xilófono, lira, SMP y pequeña percusión
Estudio nº 2	04'24"	La menor	60	vibráfono
Sagú	02'57"	Do menor	65	Batería, Marimba, vibráfono y cortina
Tonfarbe	01'19"	X	54	SMP: gong, cortina, tom-toms y platos
Duración total		12'56"		Media de PPM 59,75 (<i>lento</i>)

SMP: set de multipercusión. PPM: pulsaciones por minuto tomando como unidad de tiempo la figura negra; número de figuras negras que caben en un minuto. X: ausencia de tonalidad.

A continuación, y con una duración total de 23:06 minutos, se construyó la pista nº 2, situando correlativamente las piezas compuestas para la sección B de la FR.

Tabla 22. Piezas a utilizar durante la sección B de la fisioterapia respiratoria

PISTA 2 (Trabajo de fisioterapia-limpieza bronquial)				
	Duración	Tonalidad	PPM	Instrumentos
Caibarién	04'09"	Re menor	100	Batería, congas, bongos, marimba, vibráfono, xilófono, lira, SMP y pequeña percusión
8:00 A.M.	05'24"	Do menor	120	Batería, congas, bongos, marimba, vibráfono, xilófono, lira, SMP y pequeña percusión
Obstinato Blues	03'47"	Fa Mayor	130	Batería, congas, marimba, vibráfono, xilófono, lira, SMP y pequeña percusión
Idris	03'30"	X	112	Batería, congas, bongos, pailas, toms, temple blocks, campanas y pequeña percusión
Leyenda	06'16"	Fa Mayor	100	Batería, congas, marimba, vibráfono, xilófono, lira, SMP y pequeña percusión
Duración total		23'06"		Media de PPM 112,4 (<i>moderato</i>)

SMP: set de multipercusión. PPM: pulsaciones por minuto tomando como unidad de tiempo la figura negra; número de figuras negras que caben en un minuto. X: ausencia de tonalidad.

Por último, para la pista nº 3 se realizó una reedición de una de las piezas lentas utilizando menos instrumentos que en la primera versión.

Tabla 23. Piezas a utilizar durante la sección C de la fisioterapia respiratoria

PISTA 3 (Relajación-nebulización)				
Estudio nº 1 (reeditado)	Duración	Tonalidad	PPM	Instrumentos
	04'20"	Do Mayor	60	
Duración total		04'20"	Media de PPM	60 (<i>lento-larghetto</i>)

SMP: set de multipercusión. PPM: pulsaciones por minuto tomando como unidad de tiempo la figura negra; número de figuras negras que caben en un minuto.

4.7.4. Difusión de la música

Con todo el proceso anterior, se obtuvo un *máster de grabación* o registro sonoro original editado y listo para su difusión. Previamente, se inscribieron las piezas y la producción fonográfica en el *Registro de la Propiedad Intelectual de Andalucía*, poniéndose la música a disposición de los pacientes a través de una página web creada exclusivamente para la investigación. En dicha página, quedaban expuestas las pautas terapéuticas a seguir, los instrumentos musicales utilizados en las grabaciones, el equipo multidisciplinar de la investigación así como un enlace que permitía escuchar la música *on-line* y descargarla gratuitamente en formato *mp3*.



Figura 18. Página web para la difusión de la música

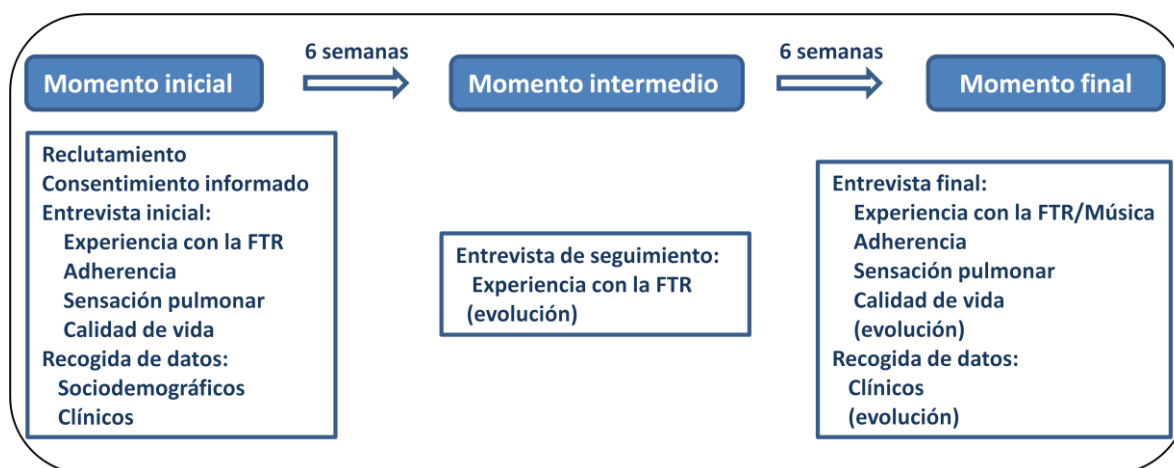
The figure shows three screenshots of a website designed for music distribution. The first screenshot, titled 'Musicoterapia para pacientes con Fibrosis Quística', shows the homepage with navigation links for 'Proyecto', 'Equipo de Profesionales', 'Música', 'Cuestionarios', and 'Contacto'. It includes an 'Introducción' section and a 'Método' section with a list of three sections: 1. Tratamiento nebulizador (12:56 minutos), 2. Trabajo de fisioterapia y limpieza bronquial (23:06 minutos), and 3. Relajación (04:20 minutos). The second screenshot, titled 'Música', shows the 'ACCEDER A LAS GRABACIONES DE MÚSICA' page, which features a photo of musical instruments and a list of tracks. The third screenshot, titled 'Música', shows the 'PÁGINA DE DESCARGA DE LA MÚSICA' page, which lists the same three tracks for download.

4.8. Intervención

El equipo multidisciplinar vio conveniente llevar a cabo una intervención de 12 semanas, idéntica, en cuanto al tiempo de realización, al estudio desarrollado por Grasso y colaboradores en Australia (Grasso et al., 2000) y superior a 6 semanas, tiempo de intervención de otros trabajos sobre MT en FQ y otras enfermedades respiratorias crónicas (Irons et al., 2012; Panigrahi et al., 2014; Canga et al., 2015; Irons et al., 2016). El seguimiento de una intervención de estas características a largo plazo no resulta recomendable, puesto que podría suponer un impacto negativo sobre el desarrollo de las actividades diarias del paciente y sus familiares, muy condicionadas por la complejidad del manejo de la propia enfermedad (Sawicki et al., 2011; Sawicki et al., 2013). Una vez reclutados los pacientes y realizada la *entrevista inicial* en función del grupo de pertenencia (grupos control, control con música o tratado), se pidió a los pacientes que durante 6 semanas realizaran su rutina de FR:

- Pacientes grupo control: de la manera habitual.
- Pacientes grupo control con música: complementada con música comercial elegida por el propio paciente según las indicaciones dadas para cada sección de la FR. Es decir, música con *tempo lento* en las secciones A y C; música rápida (*moderato*) en la sección B.
- Pacientes grupo tratado: complementada con la música desarrollada específicamente para este fin. El acceso a la web se proporcionó después de la entrevista.

Figura 19. Esquema de la intervención



Tras las 6 semanas, se realizó una *segunda entrevista* y se les pidió que continuaran desarrollando la FR de la manera indicada según el brazo de pertenencia al estudio durante otras 6 semanas. A las 12 semanas desde el inicio de la intervención, se volvió a entrevistar a los pacientes (*entrevista final*). Transcurridos estos 3 meses, se ofreció tanto al grupo control como al grupo control con música el acceso a la web para el uso voluntario de las grabaciones mientras realizaban la FR.

4.9. Análisis estadístico de datos

Inicialmente, se realizó un análisis descriptivo de las variables del estudio. Para las variables cualitativas se calcularon las frecuencias absolutas (n) y relativas (%). Las variables cuantitativas se describieron mediante los estadísticos de centralización usuales media y mediana. Como estadísticos de dispersión fueron calculados la desviación estándar (DE) y el rango de valores máximo y mínimo.

Para realizar la comparación de los brazos del estudio en el momento inicial (basal) y observar si las diferencias entre las variables de interés eran estadísticamente significativas en el caso de variables cualitativas, se utilizó el test de la Chi-cuadrado o la prueba exacta de Fisher cuando las frecuencias fueron pequeñas. Para las variables cuantitativas, se aplicó ANOVA y, en el caso de que no se verificara la condición de normalidad, el test no paramétrico de Kruskal Wallis. En cuanto a la evaluación de la intervención, para las variables cualitativas se aplicó la prueba de McNemar en tablas 2x2 indicando si hubo o no cambios estadísticamente significativos entre las mediciones efectuadas en dos momentos diferentes del estudio. Para contrastar las diferencias en la evolución de variables de naturaleza cuantitativa entre los diferentes grupos se aplicó el test multivariante ANOVA de medidas repetidas (MANOVA) con un factor entre sujetos (grupo) y un factor intra sujetos (diferentes momentos de la intervención). Se aplicó la prueba post hoc de Tukey para ver las diferencias entre medias. Dependiendo del cumplimiento de la condición de esfericidad, la corrección de Greenhouse-Geisser fue utilizada.

Para detectar las posibles diferencias estadísticamente significativas de los parámetros relacionados con la música entre los grupos control con música y tratado, se aplicaron el test Chi-cuadrado o la prueba exacta de Fisher en el caso de parámetros cualitativos, y la prueba t de Student para muestras independientes o la prueba no paramétrica U de Mann Whitney en el caso de parámetros cuantitativos.

Se aplicaron técnicas de correlación simple entre dos variables, Pearson para variables cuantitativas y Spearman para cualitativas, y de regresión lineal o logística.

En todos los casos se consideró existencia de diferencia estadísticamente significativa cuando la significación obtenida en el contraste fue inferior al 5% ($p < 0,05$).

Todos los cálculos fueron realizados utilizando el software estadístico SPSS V24.0 licenciado para la Universidad de Málaga.

4.10. Consideraciones éticas

Este trabajo ha sido evaluado por el Comité de Ética de la Investigación de la provincia de Málaga siendo considerado ética y metodológicamente correcto.

El perfil de seguridad de los brazos del estudio es favorable y el balance beneficio/riesgo óptimo. Como se ha comentado, tras finalizar la intervención, se le ofreció tanto al grupo control como al grupo control con música el acceso a la web para el uso voluntario de las grabaciones mientras realizaban la FR.

Por otra parte, esta intervención de MT propuesta no conlleva riesgos para los pacientes con FQ sometidos a FR, pues simplemente consiste en complementar su propia FR rutinaria con música.

En todo momento fueron respetados los principios fundamentales establecidos en las declaraciones, protocolos y convenios nacionales e internacionales sobre ética de la investigación, así como los requisitos establecidos en la legislación nacional y autonómica en el ámbito de la investigación, desarrollo e innovación biomédica, la protección de datos de carácter personal y la bioética. Se han seguido las guías de Buenas Prácticas Clínicas y las recomendaciones éticas contenidas en la Declaración de Helsinki de la Asociación Médica Mundial - Principios éticos para las investigaciones médicas en seres humanos (64ª Asamblea General, Fortaleza, Brasil, octubre 2013). Y se respetó lo establecido por la Ley 14/2007, de 3 de Julio de Investigación Biomédica. Como se indica en el subapartado recogida de datos, se garantizó la confidencialidad de los datos según la Ley Orgánica de Protección de datos de Carácter Personal (L.O. 15/1999) y la Ley 41/2002, ley básica reguladora de la autonomía del paciente y de derechos y obligaciones en materia de información y documentación clínica.

Previo a su inclusión, los participantes conocieron y entendieron el estudio tras lo cual consintieron su participación voluntaria firmando el consentimiento informado (Anexo 1).



UNIVERSIDAD
DE MÁLAGA

5. RESULTADOS



UNIVERSIDAD
DE MÁLAGA

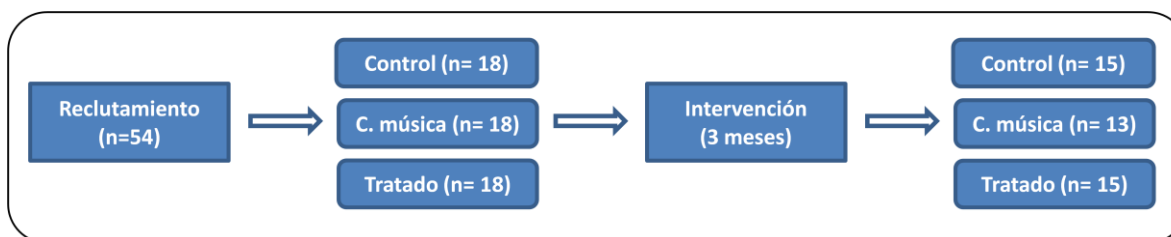
5. RESULTADOS

5.1. Descripción de la muestra y comparación entre brazos al inicio del estudio

5.1.1. Selección de la muestra de pacientes

La participación en la intervención de MT desarrollada se ofreció a todos los pacientes pediátricos de la unidad de FQ del Hospital Materno-Infantil de Málaga de entre 2 y 17 años. Un total de 54 pacientes que cumplieron los criterios de inclusión y ninguno de los de exclusión se asignaron aleatoriamente a cada uno de los grupos (n=18). De ellos, 2 familias declinaron participar y 9 se excluyeron del estudio por imposibilidad de realizar el seguimiento (n=3), o por no utilizar la música durante el desarrollo de la FR diaria en el grupo de tratamiento (n=2) o en el grupo control con música (n=4). Por lo tanto, un total de 43 pacientes fueron incluidos en el análisis (figura 20).

Figura 20. Diagrama de flujo participación de los pacientes



5.1.2. Evaluación de las pérdidas

Las pérdidas registradas en el estudio se situaron en el 20,4 %, porcentaje inferior al estimado que fue del 30 %. Por brazos se registró en el grupo control, al igual que en el grupo tratado, un porcentaje de pérdidas del 5,6 % mientras que en el grupo control con música fue del 9,3 %. Estas pérdidas no cambiaron las características de la muestra.

5.1.3. Variables demográficas y clínicas

De los 43 pacientes que completaron el estudio, 27 fueron niños (62,8 %) con una media de edad de $7,7 \pm 4,8$ años (rango de 2–17). Con respecto al genotipo, el 72,1 % de los pacientes (n=31) presentaron la mutación F508del, realizándose cribado neonatal en el 77,8 % (n=14) de los sujetos nacidos tras la implantación del programa en Andalucía. La edad media al diagnóstico fue de $6,7 \pm 7,3$ meses (rango de 0,5–24) y la sintomatología más frecuente en el momento del diagnóstico fue la digestiva (62,8 %, n=27), seguida de

la respiratoria (30,2 % n=13). El 79,1% (n=34) presentó IPE y el 72,1% (n=31) un estado nutricional de normalidad (media de IMC: $16,6 \pm 2 \text{ kg/m}^2$).

En cuanto a los parámetros respiratorios, el score de Bhalla medio al inicio del estudio fue de $18,8 \pm 4,4$ (rango de 9–25) y el valor medio para el parámetro espirométrico FVC (%) de $81,1 \pm 19,7$ %. El FEV1 (%) alcanzó un rango entre el 43,4 – 114,6 % y una media del $74,7 \pm 19,6$ %, siendo en el 43,5 % de los sujetos de estudio mayor del 80 % (n=10).

El 62,8 % (n=27) de los pacientes estaban colonizados al menos por un patógeno, presentando el 44,2 % (n=19) colonización por *S. aureus* y el 11,6 % (n=5) por *P. aeruginosa*. Durante los 3 meses previos al inicio del estudio, solo el 9,3 % (n=4) de los sujetos sufrió exacerbaciones, todas de carácter leve-moderado tratadas con antibioterapia oral y con una media de 2 semanas de tratamiento.

En la tabla 24 se recoge el análisis descriptivo de las variables demográficas y clínicas de la muestra al inicio de la intervención según el brazo de estudio.

Tabla 24. Variables demográficas y clínicas

Variables Media \pm DE, % (n)	Control	Control con música	Tratado	Sig. p
Nº pacientes	15	13	15	
Demográficas				
Edad, años	$7,2 \pm 4,3$	$8,1 \pm 5,6$	$7,9 \pm 4,7$	0,882
Edad al diagnóstico, meses	$6,8 \pm 8,4$	$6,8 \pm 6,8$	$6,4 \pm 7$	0,983
Niños (%)	53,3 (8)	69,2 (9)	66,7 (10)	0,637
Clínicas				
Genética según F508del: Portador	80,0 (12)	69,2 (9)	66,7 (10)	0,691
Realización cribado neonatal ¹	100 (7)	66,7 (4)	60 (3)	0,188
Afectación predominante al diagnóstico:				0,631
Digestiva	66,7 (10)	69,2 (9)	53,3 (8)	
Respiratoria	33,3 (5)	23,1 (3)	33,3 (5)	
Retraso ponderal	-	7,7 (1)	13,3 (2)	
Insuficiencia pancreática	86,7 (13)	69,2 (9)	80,0 (12)	0,524
IMC (kg/m^2)	$16,6 \pm 1,7$	$16,3 \pm 2,2$	$16,9 \pm 2,2$	0,739
Estado nutricional, normalidad	80,0 (12)	76,9 (10)	60,0 (9)	0,426
Puntuación "Bhalla"	$19,4 \pm 3,8$	18 ± 5	$18,9 \pm 4,7$	0,765
FVC % del predicho ²	$86,8 \pm 16,8$	$70,4 \pm 15$	$84,6 \pm 19,2$	0,164
FEV1 % del predicho ²	$79,7 \pm 21,5$	$62,6 \pm 16,1$	$80,2 \pm 17,8$	0,150
FEV1 % del predicho > 80 %	50,0 (4)	28,6 (2)	50,0 (4)	0,304

Variables Media \pm DE, % (n)	Control	Control con música	Tratado	Sig. p
Nº pacientes	15	13	15	
Clínicas (continuación)				
Colonizaciones bacterianas:				
<i>Staphylococcus aureus</i>	46,7 (7)	46,2 (6)	40,0 (6)	0,702
<i>Pseudomonas aeruginosa</i>	20,0 (3)	7,7 (1)	6,7 (1)	
Exacerbaciones últimos 3 meses	6,7 (1)	7,7 (1)	13,3 (2)	0,798

Datos demográficos y clínicos al inicio del estudio. Comparación entre grupos. IMC: índice de masa corporal; FEV1: volumen espiratorio forzado en el primer segundo; FVC: capacidad vital forzada; Sistema de puntuación "Bhalla": basado en la tomografía computerizada de alta resolución de tórax (a menor puntuación final, peor estado radiológico).¹ Sujetos nacidos después de la implantación del programa de cribado en Andalucía.² Los parámetros espirométricos pertenecen a niños mayores de 5-6 años, n=23 (Burgos et al., 2013). $p > 0,05$. ANOVA o Kruskal-Wallis, variables cuantitativas; Chi-cuadrado o probabilidad exacta de Fisher, variables cualitativas. DE: desviación estándar; n: número de pacientes.

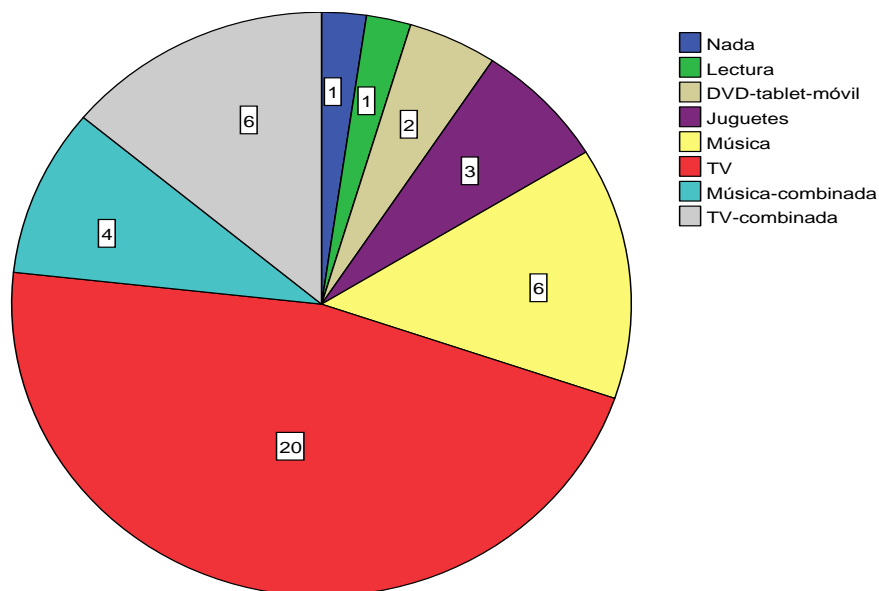
5.1.4. Variables relacionadas con la rutina de fisioterapia respiratoria

Con respecto a las características del desarrollo de la FR diaria y su adherencia al inicio del estudio, la rutina se realizó una media de $1,4 \pm 0,5$ veces al día en el 55,8 % de los casos sin interrupciones (n=24), y con una duración media por sesión de $25,3 \pm 13,1$ minutos.

La mayoría de los pacientes la llevan a cabo con sus padres (81,4 %, n=35), mientras que los 6 adolescentes de la muestra la desarrollan ellos mismos (14,0 %). Todos los pacientes excepto 1 (n=42) complementaban de forma habitual la FR con algún coadyuvante (figura 21). El 66,7% (n=28) principalmente con medios audiovisuales y un 23,8 % (n=10) con música. El 74,4 % de los pacientes (n=32) se puede considerar cumplidor.

Antes de la intervención, al 62,8 % de los pacientes (n=27) se le hacía larga la FR, con una percepción del tiempo invertido en el desarrollo de cada sesión $9,7 \pm 11,1$ minutos mayor al tiempo real dedicado. La respuesta hacia la FR de familiares y pacientes fue de neutralidad ($0,34 \pm 0,26$ y $0,49 \pm 0,18$ respectivamente) si consideramos el valor 0 como respuesta ni negativa ni positiva hacia su desarrollo. En el 27,0% de los familiares que participan en la FR (n=10) se apreciaba una actitud negativa, porcentaje muy similar al encontrado en los pacientes (27,9 %, n= 12). Para el 55,8% de los casos (n=24) la FR era relajante.

Figura 21. ¿Suele completar la rutina de fisioterapia respiratoria con algo?



La tabla 25 muestra el análisis descriptivo sobre las características del desarrollo de la rutina de FR antes de la intervención en los 3 brazos del estudio, así como las variables relacionadas con la adherencia, percepción y actitud hacia su realización.

Tabla 25. Variables relacionadas con la fisioterapia respiratoria

Variables Media \pm DE, n (%)	Control	Control con música	Tratado	Sig. p
Nº pacientes	15	13	15	
Desarrollo de la rutina de fisioterapia respiratoria				
Frecuencia de realización, nº sesiones	1,3 \pm 0,5	1,4 \pm 0,5	1,4 \pm 0,5	0,930
Duración de la sesión	26 \pm 3,4	22,4 \pm 3,7	27,3 \pm 3,4	0,610
Sin interrupciones	53,3 (8)	46,2 (6)	66,7 (10)	0,536
Personas implicadas, padres	86,7 (13)	76,9 (10)	80,0 (12)	0,480
Utilización de complementos:				0,498
Música	21,4 (3)	15,4 (2)	33,3 (5)	
TV, dispositivos audiovisuales	71,4 (10)	76,9 (10)	53,3 (8)	
Otros	7,1 (1)	7,7 (1)	13,3 (2)	
Adherencia				
Adherencia, realización habitual	80,0 (12)	76,9 (10)	66,7 (10)	0,683
Percepción - actitud hacia la fisioterapia respiratoria				
Percepción rutina larga	60,0 (9)	69,2 (9)	60,0 (9)	0,848
Tiempo percibido en el desarrollo	35,7 \pm 4,5	32,2 \pm 4,9	37 \pm 4,5	0,743

Variables Media \pm DE, n (%)	Control	Control con música	Tratado	Sig. p
Nº pacientes	15	13	15	
Percepción - actitud hacia la fisioterapia respiratoria (continuación)				
Diferencia entre t. real y t. percibido	-9,7 \pm 2,9	-9,8 \pm 3,2	-9,7 \pm 2,9	0,956
Percepción rutina como relajante	33,3 (5)	53,8 (7)	46,7 (7)	0,536
Respuesta hacia la rutina:				
Pacientes	0,33 \pm 0,31	0,54 \pm 0,33	0,60 \pm 0,31	0,642
Familiars	0,50 \pm 0,41	0,30 \pm 0,49	0,23 \pm 0,43	0,289
Actitud negativa hacia la rutina:				
Pacientes	20,0 (3)	23,1 (3)	40,0 (6)	0,350
Familiars	35,7 (5)	10,0 (1)	30,8 (4)	0,426

Características de la fisioterapia respiratoria al inicio del estudio. Comparación entre grupos. La respuesta hacia la rutina de fisioterapia respiratoria se midió con una escala Likert bipolar donde -3 equivale a la peor respuesta posible, +3 a la mejor respuesta posible y 0 a una respuesta neutral. $p > 0,05$. ANOVA o Kruskal-Wallis, variables cuantitativas; Chi-cuadrado o probabilidad exacta de Fisher, variables cualitativas. DE: desviación estándar; n: número de pacientes.

5.1.5. Variables relacionadas con la percepción de la sintomatología pulmonar y calidad de vida

La dificultad para respirar percibida por los pacientes al inicio del estudio según la puntuación media obtenida en la escala VAS (figura 12) fue de $2,1 \pm 1,1$, mientras que la puntuación media de la dimensión sintomatología respiratoria del cuestionario CFQ-R fue de $73,1 \pm 20$ puntos.

En la tabla 26 se recoge el análisis descriptivo de las variables percepción de la sintomatología pulmonar y calidad de vida al inicio de la intervención según el brazo de estudio.

Tabla 26. Percepción sintomatología pulmonar y calidad de vida

Variables Media \pm DE	Control	Control con música	Tratado	Sig. p
Nº pacientes	15	13	15	
Sensación pulmonar (VAS)	2,1 \pm 1	2,2 \pm 1,5	1,9 \pm 0,9	0,791
Calidad de vida (CFQ-R)	75,2 \pm 5,3	74,8 \pm 5,6	69,6 \pm 5,3	0,702

Percepción de la sintomatología pulmonar y calidad de vida al inicio del estudio. Comparación entre grupos. Sensación pulmonar medida con escala analógica visual (VAS) para evaluar la magnitud de la disnea donde 1 significa: no falta de aire y 7: máxima falta de aire; Puntuación media de la dimensión sintomatología respiratoria del cuestionario sobre calidad de vida CFQ-R (a menor puntuación final, peor calidad de vida). $p > 0,05$. Kruskal-Wallis. DE: desviación estándar.

5.2. Evaluación de la intervención

De las diferentes variables cuantitativas estudiadas, las indicadas en la tabla 27 presentaron diferencias estadísticamente significativas entre el inicio y el final de la intervención. Con respecto a las variables cualitativas, debido a la estructura del test estadístico empleado y al bajo número de observaciones, solo se alcanza significancia estadística en algunas de las variables entre los momentos inicial y final, por lo que también fueron incluidas en la tabla aquellas variables en las que se encuentran diferencias clínicamente relevantes antes y después de la intervención.

Tabla 27. Variables que se modifican a lo largo del estudio

Variables	
	Desarrollo de la rutina de fisioterapia respiratoria
Duración de la sesión *	
Utilización de complementos	
	Adherencia
Adherencia, realización habitual &	
	Percepción - actitud hacia la fisioterapia respiratoria
Percepción rutina larga &	
Tiempo percibido en el desarrollo *	
Diferencia entre t. real y t. percibido *	
Percepción rutina como relajante &	
Respuesta hacia la rutina:	
Pacientes *	
Familiares *	
Actitud negativa hacia la rutina:	
Pacientes	
Familiares	
	Calidad de vida
Calidad de vida (CFQ-R) *	
	Clínicas
Exacerbaciones respiratorias	

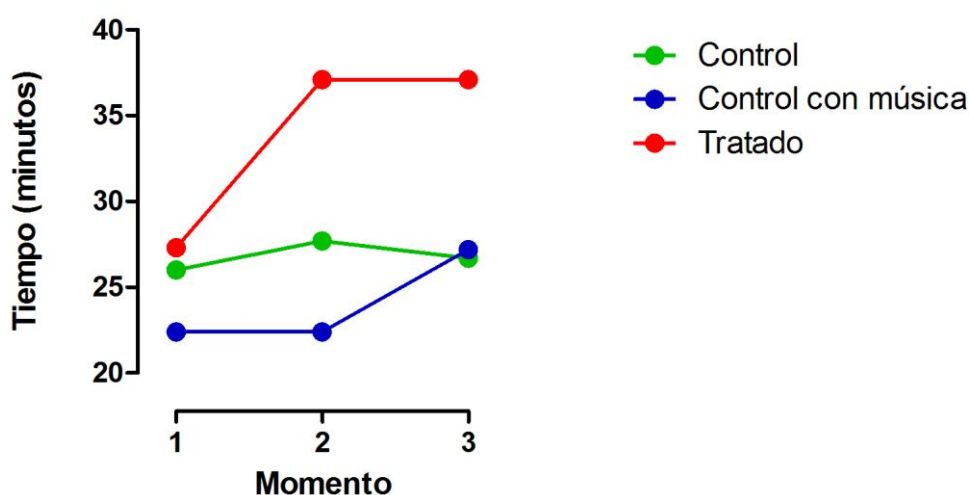
Variables que presentan diferencias antes y después de la intervención. * $p < 0,05$. MANOVA para muestras relacionadas, variables cuantitativas; & $p < 0,05$ prueba de McNemar, variables cualitativas.

5.2.1. Efectos de la musicoterapia sobre el desarrollo de la rutina de fisioterapia respiratoria

En relación con la *duración de las sesiones de FR* hubo diferencias significativas entre el inicio y el final de la intervención ($p=0,012$) siendo la evolución de los grupos

estadísticamente desigual ($p=0,049$). Aunque no existieron diferencias estadísticamente significativas en la comparación entre los 3 grupos ($p=0,143$), se observó en el grupo tratado un incremento significativo en la duración de las sesiones a las 6 semanas de casi 10 minutos ($p=0,032$) que se mantuvo a lo largo del estudio. Si bien en el grupo control con música se aprecia un ligero aumento (4,8 minutos), solo se llegaron a alcanzar los niveles del grupo tratado al inicio de la intervención y, en lo referente al grupo control, no se apreciaron cambios (figura 22 y tabla 28).

Figura 22. Efecto de la intervención en la duración de las sesiones de fisioterapia



Grupo	Momento	Media (min)	DE	P. sig
Control	Inicial (1)	26,0	3,4	0,784
	Medio (2)	27,7	4,0	
	Final (3)	26,7	3,9	
Control con música	Inicial (1)	22,4	3,7	0,074
	Medio (2)	22,4	4,3	
	Final (3)	27,2	4,1	
Tratado	Inicial (1)	27,3	3,4	0,032 *
	Medio (2)	37,1	4,0	
	Final (3)	37,1	3,9	

Tabla 28. Medias marginales estimadas del tiempo necesario para realizar la fisioterapia respiratoria en función del momento del estudio: inicial, medio (6 semanas) y final (12 semanas).

* $p<0,05$. MANOVA de muestras repetidas.
DE: desviación estándar.

En cuanto a la variable *utilización de complementos* durante el desarrollo de la FR, el grupo control continuó realizando la FR preferentemente acompañada de la TV u otro tipo de dispositivo audiovisual (80,0 % n=12), mientras que tanto el grupo tratado como el grupo control con música utilizaron música terapéutica o música comercial como fue indicado. Todos los pacientes del grupo tratado escucharon la música terapéutica durante la intervención, la mayoría de los pacientes sin combinar con otros coadyuvantes (80,0 % n=12 momento intermedio y 73,3 % n=11 momento final). Sin embargo, como se observa en la tabla 29, el 23,1 % (n=3) del grupo control con música que estuvo utilizando música comercial hasta la mitad del estudio sola o en combinación, cambió a otro tipo de complementos al final de la intervención.

Tabla 29. Evolución de la utilización de complementos

Grupo	Inicial		Medio		Final	
	Música	TV	Música	TV ^{&}	Música	TV ^{&}
Control	21,4 (3)	71,4 (10)	14,3 (2)	71,4 (10)	13,3 (2)	80,0 (12)
Control con música	15,4 (2)	76,9 (10)	76,9 (10)	23,1 (3)	46,2 (6)	30,8 (4)
Tratado	33,3 (5)	53,8 (8)	80,0 (12)	20,0 (3)	73,3 (11)	26,7 (4)

Frecuencia de utilización de complementos en función del momento del estudio: inicial, medio (6 semanas) y final (12 semanas). [&] Música terapéutica o música comercial combinada con TV o dispositivos audiovisuales. Porcentaje, número de pacientes.

Entre el resto de variables relacionadas con el desarrollo de la rutina de FR estudiadas, no se apreciaron diferencias relevantes en la comparación antes y después de la intervención (tabla 30).

Tabla 30. Comparación de las variables frecuencia de realización, personas implicadas e interrupciones antes y después de la intervención

Variable	Grupo	Momento		
		Inicial	Medio	Final
Frecuencia de realización	Control	1,3 ± 0,5	1,4 ± 0,5	1,4 ± 0,5
	Control con música	1,4 ± 0,5	1,4 ± 0,5	1,4 ± 0,5
	Tratado	1,4 ± 0,5	1,5 ± 0,5	1,5 ± 0,5
Personas implicadas, padres	Control	86,7 (13)	86,7 (13)	86,7 (13)
	Control con música	76,9 (10)	76,9 (10)	76,9 (10)
	Tratado	80,0 (12)	80,0 (12)	86,7 (13)
Interrupciones	Control	53,3 (8)	60,0 (9)	53,3 (8)
	Control con música	46,2 (6)	46,2 (6)	46,2 (6)
	Tratado	66,7 (10)	73,3 (11)	73,3 (11)

Valor de las variables en función del momento del estudio: inicial, medio (6 semanas) y final (12 semanas). Media, desviación estándar; porcentaje, número de pacientes.

5.2.2. Efectos de la musicoterapia sobre la adherencia, percepción y actitud hacia la fisioterapia respiratoria

5.2.2.1. Adherencia

Con relación al efecto de la intervención sobre el *cumplimiento terapéutico*, como se muestra en la tabla 31 desde la mitad del estudio y hasta el final, solo 1 paciente en el grupo tratado refirió no realizar la rutina de manera habitual (incumplidor), alcanzándose una buena adherencia en el 93,3 % del grupo ($p=0,041$). En cambio, no se encontraron cambios relevantes en los grupos control y control con música.

Tabla 31. Evolución de la adherencia

Grupo	Inicial	Medio	Final
Control	80,0 (12)	53,3 (8)	60,0 (9)
Control con música	76,9 (10)	76,9 (10)	61,5 (8)
Tratado	66,7 (10)	93,3 (14) *	93,3 (14) *

Grado de adherencia elevado en función del momento del estudio: inicial, medio (6 semanas) y final (12 semanas). * $p < 0,05$ prueba de McNemar. Porcentaje, número de pacientes.

5.2.2.2. Percepción y actitud hacia la fisioterapia respiratoria

En lo referente a la *percepción de la rutina de FR como larga* entre el inicio y el final del estudio, se observó que solo al 26,7 % ($n=4$) de los pacientes del grupo tratado se les hizo larga al final del estudio frente al 60,9 % ($n=9$) del inicio ($p=0,029$). Por contra, esta percepción no pareció variar para las otras dos situaciones (control y control con música).

Tabla 32. Comparación de la variable percepción de la fisioterapia respiratoria como larga antes y después de la intervención

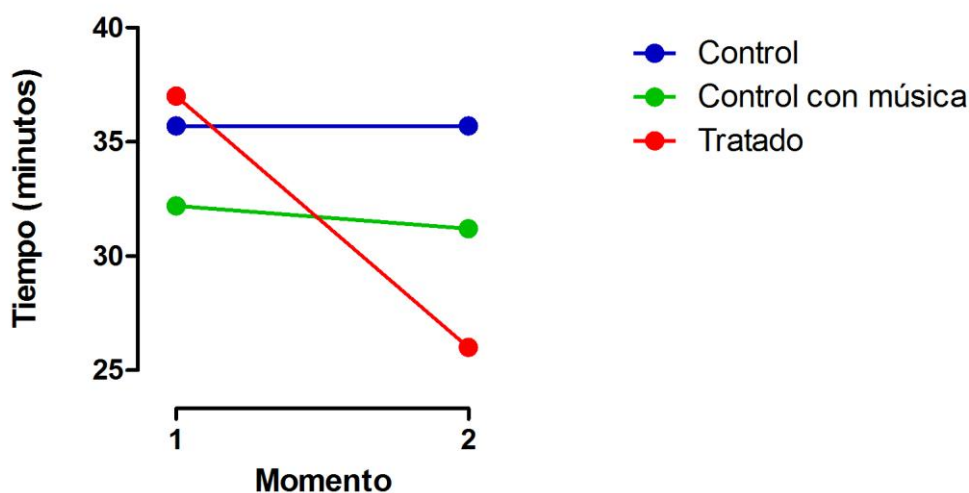
Grupo	Inicial	Final
Control	60,0 (9)	73,3 (11)
Control con música	69,2 (9)	61,5 (8)
Tratado	60,9 (9)	27,6 (4) *

Frecuencia de pacientes a los que se les hace larga la rutina de fisioterapia respiratoria en función del momento del estudio: inicial y final (12 semanas). * $p < 0,05$ prueba de McNemar. Porcentaje, número de pacientes.

Existieron diferencias estadísticamente significativas en la comparación del *tiempo percibido en el desarrollo de cada sesión de FR* antes y después de la intervención ($p=0,049$), con una evolución de los grupos desigual y estadísticamente significativa

($p=0,003$). Aunque no se apreciaron diferencias globales entre los 3 grupos ($p=0,708$) sí se observó un descenso estadísticamente significativo para el grupo tratado a lo largo de la intervención en 11 minutos ($p=0,008$), mientras que en los grupos control y control con música no se apreciaron cambios (figura 23 y tabla 33).

Figura 23. Efecto de la intervención sobre el tiempo percibido al realizar la fisioterapia



Grupo	Momento	Media (min)	DE	P. sig
Control	Inicial (1)	35,7	4,5	1
	Final (2)	35,7	4,7	
Control con música	Inicial (1)	32,2	4,9	0,828
	Final (2)	31,2	5,1	
Tratado	Inicial (1)	37,0	4,5	0,008 *
	Final (2)	26,0	4,7	

Tabla 33. Medias marginales estimadas del tiempo que el paciente cree necesario para realizar la fisioterapia respiratoria en función del momento del estudio: inicio, final (12 semanas).

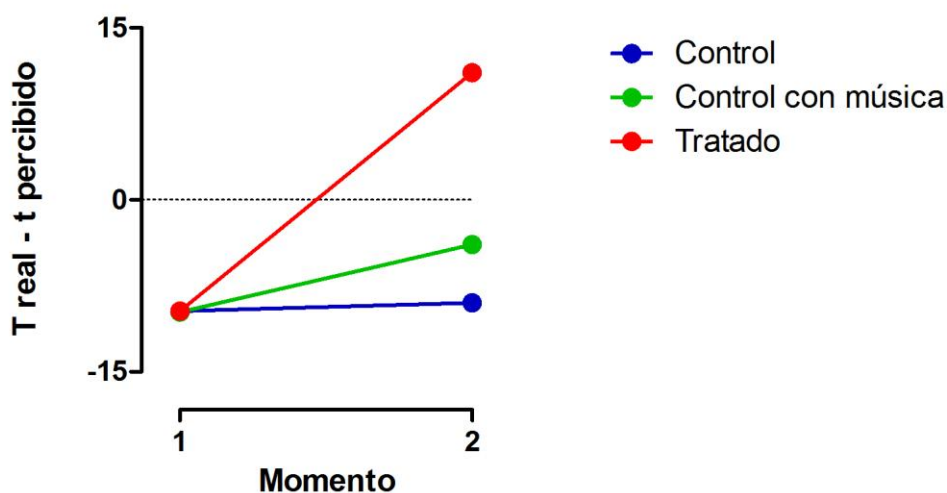
* $p<0,05$. MANOVA de muestras repetidas. DE: desviación estándar.

Con respecto a la *diferencia entre el tiempo real* dedicado para realizar la FR y *el tiempo percibido* en el desarrollo de cada sesión, hubo diferencias estadísticamente significativas entre el inicio y el final ($p=0,001$) siendo la evolución de los grupos desigual de forma estadísticamente significativa ($p=0,004$) y existiendo diferencias globales entre los 3 grupos ($p=0,038$). Así, se observa como en el grupo tratado esta diferencia se convirtió en

positiva a lo largo de la intervención ($p=0,003$) con una percepción del tiempo transcurrido $11,1 \pm 3,9$ minutos menor al tiempo real dedicado, mientras que en el grupo control el valor se mantuvo constante y en el grupo control con música se continuó apreciando el tiempo percibido mayor al real ($-3,9 \pm 4,2$ minutos) (figura 24 y tabla 34).

Después del estudio, la diferencia entre tiempos en el grupo tratado fue estadísticamente significativa con respecto al grupo control ($-20,2 \pm 5,8$ minutos $p=0,003$) y control con música ($-15,02 \pm 6,02$ minutos $p=0,031$).

Figura 24. Efecto de la intervención sobre la diferencia entre tiempo real y percibido



Grupo	Momento	Media (min)	DE	P. sig
Control	Inicial (1)	-9,7	2,9	0,857
	Final (2)	-9,0	3,9	
Control con música	Inicial (1)	-9,8	3,2	0,076
	Final (2)	-3,9	4,2	
Tratado	Inicial (1)	-9,7	2,9	0,003 *
	Final (2)	+11,1	3,9	

Tabla 34. Medias marginales estimadas de la diferencia entre el tiempo real y el tiempo que el paciente cree necesario para realizar la fisioterapia respiratoria en función del momento del estudio: inicial y final (12 semanas). * $p < 0,05$. MANOVA de muestras repetidas. DE: desviación estándar.

A lo largo del estudio la *percepción de la rutina como relajante* evolucionó de manera diferente.

Tanto en el grupo control como control con música esta percepción se mantuvo constante (tabla 35), mientras que en el caso del grupo tratado se apreció un aumento estadísticamente significativo, siendo relajante para el 93,3 % del grupo (n=14) después de la intervención (p=0,016).

Tabla 35. Comparación de la variable percepción de la fisioterapia respiratoria como relajante antes y después de la intervención

Grupo	Inicial	Final
Control	33,3 (5)	20,3 (3)
Control con música	53,8 (7)	53,8 (7)
Tratado	46,7 (7)	93,3 (14)*

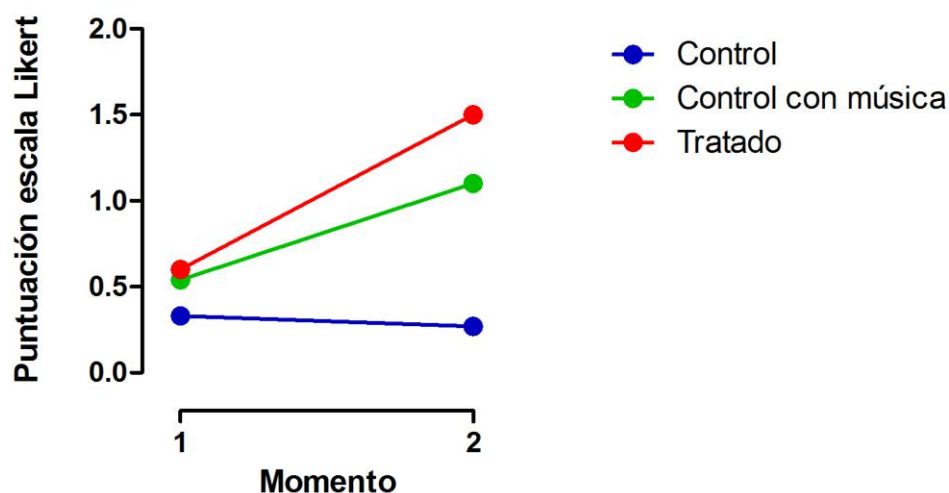
Frecuencia de pacientes a los que les resulta relajante la rutina de fisioterapia respiratoria en función del momento del estudio: inicial y final (12 semanas). *p< 0,05 prueba de McNemar. Porcentaje, número de pacientes.

La *respuesta hacia la rutina de FR de los pacientes* se modificó a lo largo de la intervención de manera estadísticamente significativa (p=0,006) siendo la evolución de los grupos desigual desde el punto de vista estadístico (p=0,042).

Aunque no existen diferencias estadísticamente significativas en la comparación entre los 3 grupos (p=0,197), se aprecia cómo la respuesta evolucionó significativamente desde la neutralidad observada en el inicio hasta una respuesta positiva al final de la intervención tanto en el grupo tratado (con un incremento de +0,9 puntos, p=0,000) como en el grupo control con música (con un incremento de +0,56 puntos, p=0,04), manteniéndose en la neutralidad para el grupo control y sin cambios en la puntuación (figura 25 y tabla 36).

La diferencia de la respuesta hacia la rutina de FR de los pacientes en el grupo tratado en comparación con el grupo control al final de la intervención fue de 1,2 puntos y de 0,8 puntos en el caso de la comparación del grupo control con música y el grupo control.

Figura 25. Efecto de la intervención sobre la respuesta hacia la rutina de fisioterapia respiratoria de los pacientes



Grupo	Momento	Media	DE	P. sig
Control	Inicial (1)	0,33	0,31	0,860
	Final (2)	0,27	0,36	
Control con música	Inicial (1)	0,54	0,33	0,04 *
	Final (2)	1,1	0,39	
Tratado	Inicial (1)	0,60	0,31	0,000 *
	Final (2)	1,5	0,36	

Tabla 36. Medias marginales estimadas de la respuesta hacia la rutina de fisioterapia respiratoria de los pacientes en función del momento del estudio: inicial y final (12 semanas). La respuesta se midió con una escala Likert bipolar donde -3 equivale a la peor respuesta posible, +3 a la mejor respuesta posible y 0 a una respuesta neutral.

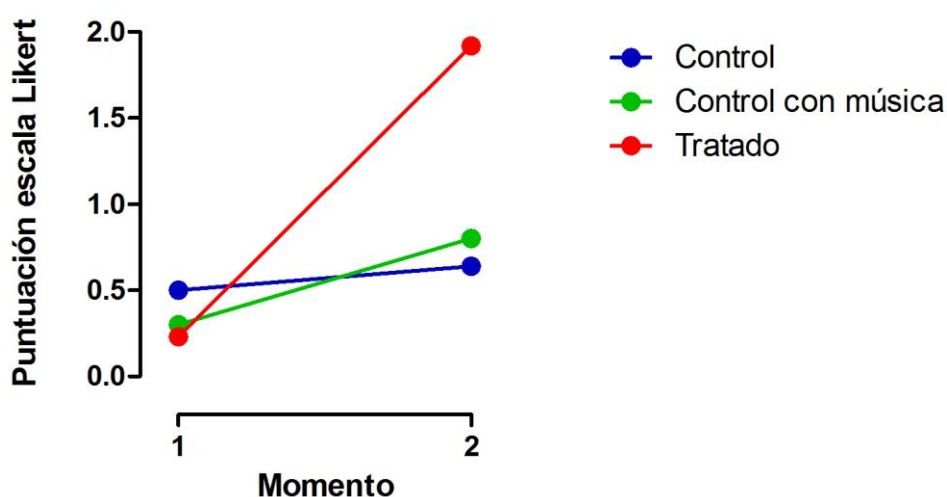
* $p < 0,05$. MANOVA de muestras repetidas. DE: desviación estándar.

Al igual que en los pacientes, la *respuesta hacia la rutina de FR de los familiares o cuidadores* antes y después de la intervención se modificó de forma estadísticamente significativa ($p=0,001$) de manera desigual para los grupos desde el punto de vista estadístico ($p=0,011$). Si bien no fueron observadas diferencias estadísticamente significativas en la comparación entre los 3 grupos ($p=0,493$), se apreció una evolución estadísticamente significativa desde la neutralidad en el inicio hacia una respuesta positiva al final de la intervención en el grupo tratado (con un incremento de +1,7 puntos, $p=0,004$). Sin embargo, la respuesta hacia la rutina de FR de los familiares se mantuvo en la neutralidad tanto para el grupo control (con un incremento de +0,14 puntos) como para

el grupo control con música (en este caso con un incremento de +0,5 puntos) (figura 26 y tabla 37).

La diferencia de la respuesta hacia la FR de los padres en el grupo tratado en comparación con el grupo control al final de la intervención fue de 1,3 puntos y de 0,2 puntos en el caso de la comparación del grupo control con música y el grupo control.

Figura 26. Efecto de la intervención sobre la respuesta hacia la rutina de fisioterapia respiratoria de los familiares



Grupo	Momento	Media	DE	P. sig
Control	Inicial (1)	0,50	0,41	0,635
	Final (2)	0,64	0,34	
Control con música	Inicial (1)	0,30	0,49	0,096
	Final (2)	0,80	0,39	
Tratado	Inicial (1)	0,23	0,43	0,004 *
	Final (2)	1,92	0,35	

Tabla 37. Medias marginales estimadas de la respuesta hacia la rutina de fisioterapia respiratoria de los familiares en función del momento del estudio: inicial y final (12 semanas). La respuesta se midió con una escala Likert bipolar donde -3 equivale a la peor respuesta posible, +3 a la mejor respuesta posible y 0

a una respuesta neutral. * $p < 0,05$. MANOVA de muestras repetidas. DE: desviación estándar.

Con respecto a la *actitud negativa hacia la FR de los pacientes*, destaca que ningún sujeto la percibió de este modo en el grupo tratado después de la intervención frente al 26,7 % del grupo control (n=4) y al 15,4 % del grupo control con música (n=2), en los que no se apreciaron diferencias entre el inicio y el final del estudio (tabla 38).

Tabla 38. Comparación de la variable actitud negativa hacia la fisioterapia respiratoria de los pacientes antes y después de la intervención

Grupo	Inicial	Final
Control	20,0 (3)	26,7 (4)
Control con música	23,1 (3)	15,4 (2)
Tratado	40,0 (6)	-

Frecuencia de pacientes que perciben la rutina de fisioterapia respiratoria como negativa en función del momento del estudio: inicial y final (12 semanas). Porcentaje, número de pacientes.

El mismo patrón se observa en la *actitud negativa hacia la FR de los familiares* antes y después de la intervención, donde solo se apreció un cambio relevante en el grupo tratado (tabla 39). Así, ningún padre la percibió como negativa en el grupo tratado al final del estudio frente al 28,6 % del grupo control (n=4). Y aunque en este caso tampoco la percibía negativa el grupo control con música, no hubo diferencias pues al inicio en este grupo solo la percibía de ese modo el 10,0 % (n=1).

Tabla 39. Comparación de la variable actitud negativa hacia la fisioterapia respiratoria de los familiares antes y después de la intervención

Grupo	Inicio	Final
Control	35,7 (5)	28,6 (4)
Control con música	10,0 (1)	-
Tratado	30,8 (4)	-

Frecuencia de padres que perciben la rutina de fisioterapia respiratoria como negativa en función del momento del estudio: inicial y final (12 semanas). Porcentaje, número de pacientes.

5.2.3. Efectos de la musicoterapia sobre la percepción de la sintomatología pulmonar y la calidad de vida

En cuanto a la *percepción de la sintomatología pulmonar*, no se apreciaron diferencias ni estadísticamente significativas ni relevantes para ningún grupo en la comparación antes y después de la intervención (tabla 40).

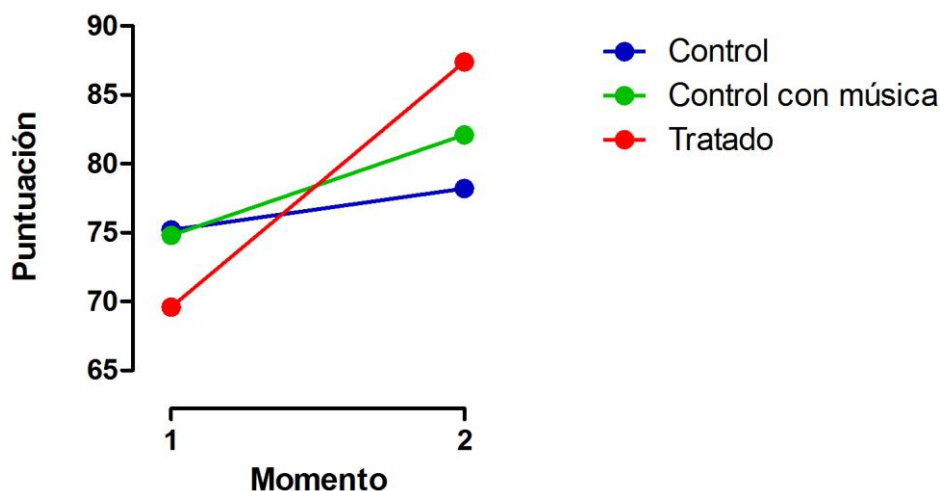
Tabla 40. Comparación de la variable percepción de la sintomatología pulmonar antes y después de la intervención

Grupo	Inicio	Final
Control	2,1 ± 1	2,1 ± 1,5
Control con música	2,2 ± 1,5	1,7 ± 1
Tratado	1,9 ± 0,9	1,5 ± 1,1

Medias marginales de la sintomatología pulmonar en función del momento del estudio: inicial y final (12 semanas). Sensación pulmonar medida con escala analógica visual (VAS) para evaluar la magnitud de la disnea donde 1 significa: no falta de aire y 7: máxima falta de aire; Media, desviación estándar.

En relación con la *calidad de vida*, hubo diferencias significativas entre el inicio y el final del estudio ($p=0,000$) siendo la evolución de los grupos desigual desde el punto de vista estadístico ($p=0,026$). Si bien no existieron diferencias estadísticamente significativas en la comparación entre los 3 grupos ($p=0,940$), destaca el incremento estadísticamente significativo que se observó para el grupo tratado con un aumento de 17,8 puntos ($p=0,003$).

Figura 27. Efecto de la intervención sobre la calidad de vida



Esta misma tendencia fue apreciada en el grupo control con música, con un aumento no significativo de 7,3 puntos y, en el caso del grupo control, la calidad de vida se mantuvo constante (figura 27 y tabla 41). Las diferencias en calidad de vida del grupo tratado después de la intervención en comparación con los grupos control y control con música fueron de 9,2 y 5,3 puntos respectivamente.

Grupo	Momento	Media	DE	P. sig
Control	Inicial (1)	75,2	5,3	0,326
	Final (2)	78,2	3,7	
Control con música	Inicial (1)	74,8	5,6	0,828
	Final (2)	82,1	3,9	
Tratado	Inicial (1)	69,6	5,3	0,003 *
	Final (2)	87,4	3,7	

Tabla 41. Medias marginales estimadas de la calidad de vida según la dimensión sintomatología respiratoria del cuestionario CFQ-R en función del momento del estudio: inicial y final (12 semanas). Puntuación media de la dimensión del cuestionario sobre calidad de vida (a menor puntuación final, peor calidad de vida). * $p < 0,05$. MANOVA de muestras repetidas. DE: desviación estándar.

5.2.4. Efectos de la musicoterapia sobre parámetros clínicos respiratorios

Con respecto a la aparición de *exacerbaciones respiratorias* a lo largo de la intervención, solo 1 paciente del grupo tratado (6,7 %) las padeció frente al 23,1 % (n=3) del grupo control con música y al 40,0 % (n=6) del grupo control, donde se observó un aumento en la aparición de exacerbaciones durante el estudio. En la tabla 42 se indica la evolución de esta variable.

Tabla 42. Comparación de la variable exacerbaciones respiratorias antes y después de la intervención

Grupo	Inicial	Final
Control	6,7 (1)	40 (6)
Control con música	7,7 (1)	23,1 (3)
Tratado	13,3 (2)	6,7 (1)

Frecuencia de aparición de reagudizaciones respiratorias en los 3 meses previos a la intervención y durante los 3 meses del estudio. Porcentaje, número de pacientes.

En cuanto al resto de variables clínicas respiratorias estudiadas, no se apreciaron diferencias en la comparación antes y después de la intervención (tabla 43).

Tabla 43. Comparación de las variables espirométricas (FVC %, FEV1 %), enfermedad pulmonar leve según valores de FEV1 % y colonizaciones bacterianas por *S. aureus* y *P. aeruginosa* antes y después de la intervención

Variable	Grupo	Momento	
		Inicial	Final
FVC % del predicho	Control	86,8 ± 16,8	90,4 ± 16,6
	Control con música	70,4 ± 15	71,8 ± 15,9
	Tratado	84,6 ± 19,2	91,3 ± 23,3
FEV1 % del predicho	Control	79,7 ± 21,5	82,9 ± 19,7
	Control con música	62,6 ± 16,1	66,0 ± 14,3
	Tratado	80,2 ± 17,8	85,5 ± 18,3
FEV1 % > 80 %	Control	50,0 (4)	37,5 (3)
	Control con música	28,6 (2)	14,3 (1)
	Tratado	50,0 (4)	62,5 (5)
Colonizaciones bacterianas	Control	66,7 (10)	66,7 (10)
	Control con música	53,8 (7)	53,8 (7)
	Tratado	46,7 (7)	46,7 (7)

Valor de las variables en función del momento del estudio: inicial, y final (12 semanas). Media, desviación estándar; porcentaje, número de pacientes.

5.3. Análisis de la utilización de la música durante la rutina de fisioterapia respiratoria

Tras realizar la intervención, a los 2 grupos del estudio que utilizaron música comercial y música terapéutica como complemento de la rutina de FR, se les preguntó por una serie de variables cualitativas y cuantitativas relacionadas específicamente con su uso y que se recogen en la siguiente tabla (tabla 44). Cabe destacar que se encontraron diferencias estadísticamente significativas en todas las variables a excepción de la variable recomendación de su uso, donde ambos grupos refirieron el mismo valor.

Como se puede observar, hubo diferencias estadísticamente significativas en la frecuencia de utilización de la música entre el grupo tratado y el grupo control con música ($p=0,029$) siendo un 40,4 % ($n=7$) mayor en el grupo que usaba la música terapéutica; y aunque la respuesta de pacientes y familiares hacia la utilización de la música para ambos grupos fue positiva, en el grupo tratado la puntuación media tanto en pacientes como en padres fue 1 punto mayor a la obtenida por el grupo control con música, existiendo en ambos casos una diferencia estadísticamente significativa (tabla 44).

Tabla 44. Variables relacionadas con la utilización de la música

Variables Media \pm DE, % (n)	Control con música	Tratado	Sig. p
Nº pacientes	13	15	
Utilización de la música	46,2 (6)	86,6 (13)	0,029 *
Respuesta hacia su utilización:			
Pacientes	1,0 \pm 1,4	2,0 \pm 1,4	0,029 *
Familiares	0,9 \pm 1,4	2,0 \pm 1,4	0,026 *
Utilidad de la música	53,8 (7)	93,3 (14)	0,023 *
Características de su utilidad	28,6 (2)	85,7 (12)	0,017 *
Recomendación de su uso	100 (13)	100 (15)	-
Música como complemento en el futuro	38,5 (5)	93,3 (14)	0,03 *

Utilización de música comercial o terapéutica durante el desarrollo de la fisioterapia respiratoria. Comparación entre grupos al final de la intervención. La respuesta hacia la utilización de la música se midió con una escala Likert bipolar donde -3 equivale a la peor respuesta posible, +3 a la mejor respuesta posible y 0 a una respuesta neutral. * $p < 0,05$. t de Student para muestras independientes o U de Mann-Whitney, variables cuantitativas; Chi-cuadrado o probabilidad exacta de Fisher, variables cualitativas. DE: desviación estándar; n: número de pacientes.

Con respecto a la utilidad de la música, a todos los pacientes del grupo tratado a excepción de uno (93,3 %) les resultó útil frente al 53,8 % (n=7) del grupo control con música ($p=0,023$). Al 35,7 % (n=5) de los pacientes a los que les resultó beneficiosa la música terapéutica, les pareció de mayor utilidad la sección A, al 14,3 % (n=2) las secciones A y B, a 1 paciente (7,1 %) las secciones B y C y al 42,9 % (n=6) las 3 secciones. A la gran mayoría de pacientes del grupo tratado (85,7 % n=12) le fue útil por ser relajante-motivadora o ayudarles a mejorar en el manejo de las técnicas de FR a realizar durante la rutina, mientras que solo el 28,6 % (n=2) del grupo control con música refirió su utilidad por este tipo de motivos ($p=0,017$). Al resto de pacientes en ambos grupos les resultó útil el factor “novedad” de una nueva estrategia (28,6 % n=2 grupo tratado vs 71,4 % n=5 grupo control con música).

En todo caso, todos los pacientes recomendarían la música como complemento a la FR y en el futuro, solo el 38,5 % (n=5) del grupo control con música indicó que continuaría complementando la FR con música frente al 93,3 % (n=14) del grupo tratado ($p=0,03$) que refirió querer continuar con la utilización específicamente de esta música y/o nuevas piezas que se compongan para este fin.

5.4. Análisis de correlación entre variables

El grado de asociación simple entre variables en el momento inicial se indica en la siguiente tabla:

Tabla 45. Correlaciones simples entre variables en el momento basal

	Edad, años	Genética F508del	Cribado	IPE	Estado Nutr.	Bhalla	FEV1 %	Reag.	Sen. pulmonar	Calidad de vida
Edad, años			-0,61 0,000			-0,61 0,000	-0,53 0,009			
Genética F508del				0,47 0,001						
Cribado neonatal	-0,61 0,000									
Insuficiencia pancreática		0,47 0,001								
Estado nutricional						0,34 0,029	0,63 0,001			
Puntuación "Bhalla"	-0,61 0,000				0,34 0,029		0,57 0,004		0,34 0,031	0,49 0,001
FEV1 % del predicho	-0,53 0,009				0,63 0,001	0,57 0,004		-0,45 0,031		
Exacerbación							-0,45 0,031			
Sensación pulmonar						0,34 0,031				
Calidad de vida						0,49 0,001				

En cada casilla se representan los valores de r (coeficiente de correlación) y p (significancia estadística).

El grado de asociación simple entre variables en el momento final del estudio se indica en la tabla 46. Finalmente, se realizaron regresiones logísticas o regresiones lineales de las variables resultado, considerando como variables predictoras la intervención y las variables que correlacionaron de forma significativa con la variable dependiente en cada caso (tabla 46), junto a la variable FEV1 (%), que no correlacionó con ninguna pero que se incluyó por su interés. No se encontró ningún modelo que explicara las diferencias observadas posiblemente por el tamaño muestral del estudio. Al construir modelos teniendo en cuenta solo el grupo de tratamiento como variable predictora, se observó que los pacientes que utilizaron la música terapéutica tenían 14 veces más probabilidades de ser cumplidores que los pacientes del grupo control o control con música ($p=0,011$). De igual modo, es 17 veces más probable que estos pacientes se relajen en relación con los del grupo control o control con música ($p=0,001$).

Tabla 46. Grado de asociación simple entre variables después de la intervención

	Tiempo	Adherencia	Rutina larga	Tiempo percibido	Diferencia tiempos	Rutina relajante	Respuesta pacientes	Respuesta familiares	Actitud negativa pacientes	Actitud negativa familiares	Sensación pulmonar	Calidad de vida
Tiempo				0,5 0,001	0,37 0,015							0,39 0,009
Adherencia							0,49 0,001	0,38 0,020	-0,5 0,001		-0,39 0,010	0,39 0,010
Rutina larga				0,48 0,001	-0,62 0,000	-0,60 0,000	-0,43 0,004	-0,70 0,000	0,38 0,013	0,36 0,030		
Tiempo percibido	0,5 0,001		0,48 0,001		-0,62 0,000	-0,33 0,033		-0,49 0,002	0,33 0,030			-0,42 0,025
Diferencia tiempos	0,37 0,015		-0,62 0,000	-0,62 0,000		0,48 0,001		0,44 0,006	-0,33 0,032	-0,35 0,032		
Rutina relajante			-0,60 0,000	-0,33 0,033	0,48 0,001		0,53 0,000	0,63 0,000		-0,36 0,030		
Respuesta pacientes		0,49 0,001	-0,43 0,004			0,53 0,000		0,74 0,000	-0,55 0,000	-0,39 0,017	0,30 0,047	
Respuesta familiares		0,38 0,020	-0,70 0,000	-0,49 0,002	0,44 0,006	0,63 0,000	0,74 0,000		-0,56 0,000	-0,49 0,002		
Actitud negativa pacientes		-0,5 0,001	0,38 0,013	0,33 0,030	-0,33 0,032		-0,55 0,000	-0,56 0,000			-0,37 0,016	
Actitud negativa familiares			0,36 0,030		-0,35 0,032	-0,36 0,030	-0,39 0,017	-0,49 0,002				
Sensación pulmonar		-0,39 0,010					0,30 0,047		-0,37 0,016			0,36 0,017
Calidad de vida	0,39 0,009	0,39 0,010		-0,42 0,025							0,36 0,017	

En cada casilla se representan los valores de r (coeficiente de correlación) y p (significancia estadística)



UNIVERSIDAD
DE MÁLAGA

6. DISCUSIÓN



UNIVERSIDAD
DE MÁLAGA

6. DISCUSIÓN

6.1. Características de la muestra

6.1.1. Perfil sociodemográfico y clínico

Las características sociodemográficas y clínicas de la muestra de pacientes que participaron en la intervención son razonablemente similares a las descritas para la población española (ECFSPR, 2016) y representan convenientemente a la población pediátrica con FQ controlada en el Hospital Materno-Infantil de Málaga.

La edad media de los pacientes ($7,7 \pm 4,8$ años) es análoga a la de los sujetos que participaron en otros estudios pediátricos (Martínez-Acosta et al., 2005; Fuentes et al., 2016). En lo referente al género, el porcentaje de sujetos pertenecientes al sexo masculino en este trabajo fue ligeramente superior (entre un 5 y un 10 %) al descrito en otros estudios realizados en España (Martínez-Costa et al., 2005; Oliveira et al., 2010; Groeneveld et al., 2012; Caballero et al., 2016). A pesar de que este hecho se podría asociar a un pronóstico algo mejor, en este trabajo, no se encontraron diferencias ni estadísticamente significativas ni clínicamente relevantes al analizar las variables en función del sexo.

Coincidiendo con lo descrito y publicado para la población española (Casals et al., 1997; Alonso et al., 2007; Caballero et al., 2016; ECFSPR, 2016; Fuentes et al., 2016) la mutación predominante en alguno de los alelos es la F508del, presente en el 72,1 % de los pacientes ($n=31$). Si es analizado el porcentaje de sujetos al que se le realizó cribado neonatal después de su implantación en Andalucía, se alcanza el 77,8 % ($n=14$), valor similar a la media española (ECFSPR, 2016). Los programas de cribado neonatal se apoyan de manera contundente sobre los resultados arrojados por distintos grupos de trabajo donde se demuestra que las personas diagnosticadas por cribado presentan mejores parámetros respiratorios y nutricionales, así como un mejor desarrollo frente a las diagnosticadas tras presentar manifestaciones clínicas (Borowitz et al., 2009; Castellani et al., 2010; Coffey et al., 2016).

La mediana de edad al diagnóstico fue de 4 meses, en la línea de la europea y algo por debajo de la edad al diagnóstico en España (ECFSPR, 2016), y las manifestaciones digestivas se identificaron como las predominantes al diagnóstico con una frecuencia

ligeramente por encima de la descrita (62,8 % frente a 45,3 %), seguidas de la respiratorias (30,2 %), en este caso, con porcentajes en concordancia con la literatura (CFF, 2016).

Con respecto a la valoración nutricional, los valores de IPE, aunque algo más elevados (79,1 %, n=34), no variaron mucho en relación a los indicados para la población de referencia (ECFSPR, 2016) al igual que se observó en el z-score para el IMC (-0,1) muy cercano al valor descrito en población sana (próximo a cero) indicando un adecuado control y seguimiento nutricional.

Desde el punto de vista respiratorio, al inicio del estudio se observó una correlación negativa del score de Bhalla y el FEV1 % del predicho con la edad siguiendo la evolución natural de la enfermedad (tabla 47 y figura 28). A nivel radiológico, la muestra presentó una puntuación media de $18,8 \pm 4,4$ según el sistema de puntuación "Bhalla" para cuantificar las lesiones encontradas en el análisis clínico de la tomografía axial computerizada de alta resolución (TCAR), valor por encima del punto de corte (Bhalla 16) considerado por diferentes autores en mayores de 14 años (Oliveira et al., 2010; Gaspar et al., 2012) y cercano a la puntuación donde ya se aprecian bronquiectasias (Bhalla 18).

Estos datos radiológicos sobre la progresión de la enfermedad se correlacionaron, como era de esperar, con las pruebas de función pulmonar observadas en el estudio ($r= 0,57$ y $p=0,004$, a peor estado radiológico, peor función pulmonar). Además, el valor de FEV1 % del predicho se asoció con sufrir exacerbaciones en los 3 meses anteriores de forma negativa ($r= - 0,45$ y $p=0,031$).

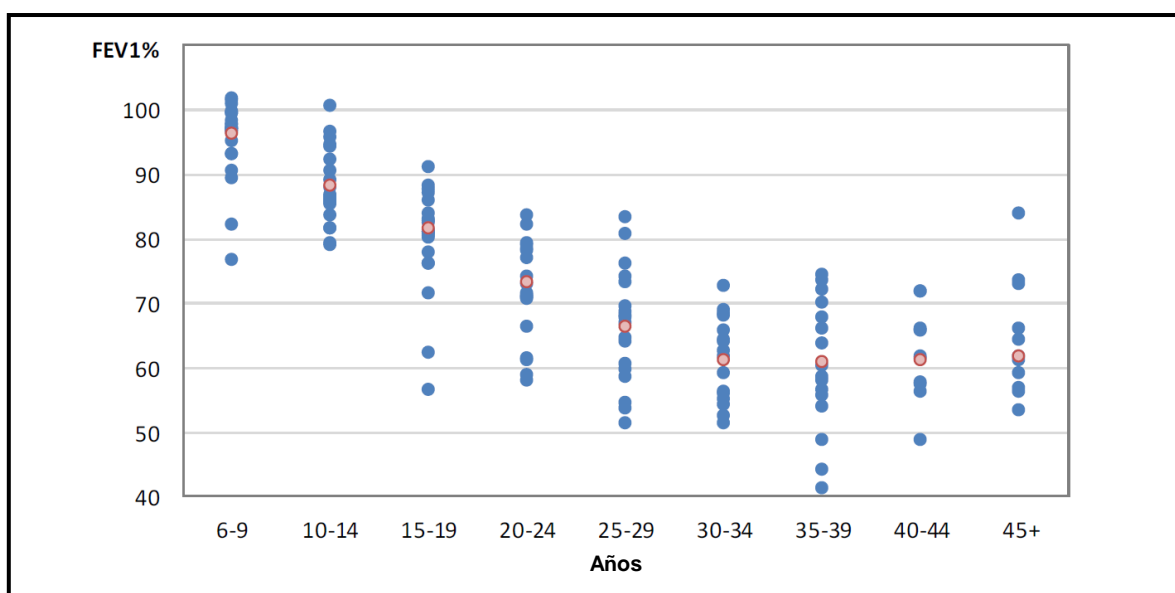
La media del valor FEV1 % fue de $74,7 \pm 19,6$ % por debajo del valor que indica la Sociedad Europea de FQ para España en edades comprendidas entre 6 y 17 años (media: 89,1 mediana: 91,5; rango de 28,3 a 137,1). Del mismo modo, el porcentaje de pacientes con grado de severidad leve según el valor espirométrico FEV1 (%) fue menor del referido para la población de referencia (ECFSPR, 2016).

Tabla 47. Valores basales de los parámetros respiratorios: radiológicos y funcionales

Variable	Media ± DE	Mediana	Rango (min-max)	Correlación con la edad
Puntuación "Bhalla"	18,8 ± 4,4	20	9 - 25	r= - 0,61 y p=0,000 *
FEV1 % del predicho	74,7 ± 19,6	77,6	43,4 – 114,6	r= - 0,53 y p=0,009 *

Bhalla: puntuación clínica basada en la tomografía computerizada de alta resolución de tórax TCAR (a menor puntuación final, peor estado radiológico). FEV1: volumen espiratorio forzado en el primer segundo. Los valores mínimos de los rangos se relacionan con mayor edad y los máximos con menor edad. DE: desviación estándar.

Figura 28. Evolución de FEV1 porcentaje del predicho en función de la edad



Mediana del FEV1 % para diferentes grupos de edad en Europa. Tomada del registro de pacientes de la Sociedad Europea de Fibrosis Quística 2016 (ECFSPR, 2016).

Las colonizaciones por *S. aureus* y *P. aeruginosa* son las más frecuentes en pacientes pediátricos con FQ (CFF, 2016). La prevalencia de colonización crónica en esta muestra por *S. aureus* y *P. aeruginosa* fue del 44,2 % (n=19) y el 11,6 % (n=5) respectivamente, muy similares a los datos indicados a nivel nacional para el mismo rango de edad (ECFSPR, 2016). En los últimos años, tal y como se indica en la figura 29, la prevalencia de colonización por *P. aeruginosa* continúa disminuyendo, descenso que puede deberse en parte a la aplicación de tratamientos para erradicar su adquisición considerados piedra angular para el control de la progresión de la enfermedad (Mogayzel et al., 2014). En cambio, la prevalencia de *S. aureus* sigue aumentando. Sin embargo, la colonización por

MARSA parece estabilizada en los últimos 5-6 años. No obstante, la interpretación más real de esta situación probablemente esté relacionada con el enmascaramiento que sufre *P. aeruginosa* ante el crecimiento de *S. aureus*, ya que la colonización por este último patógeno contribuye a la aparente disminución de *P. aeruginosa*.

Figura 29. Prevalencia de colonización por patógenos respiratorios (1989-2015)

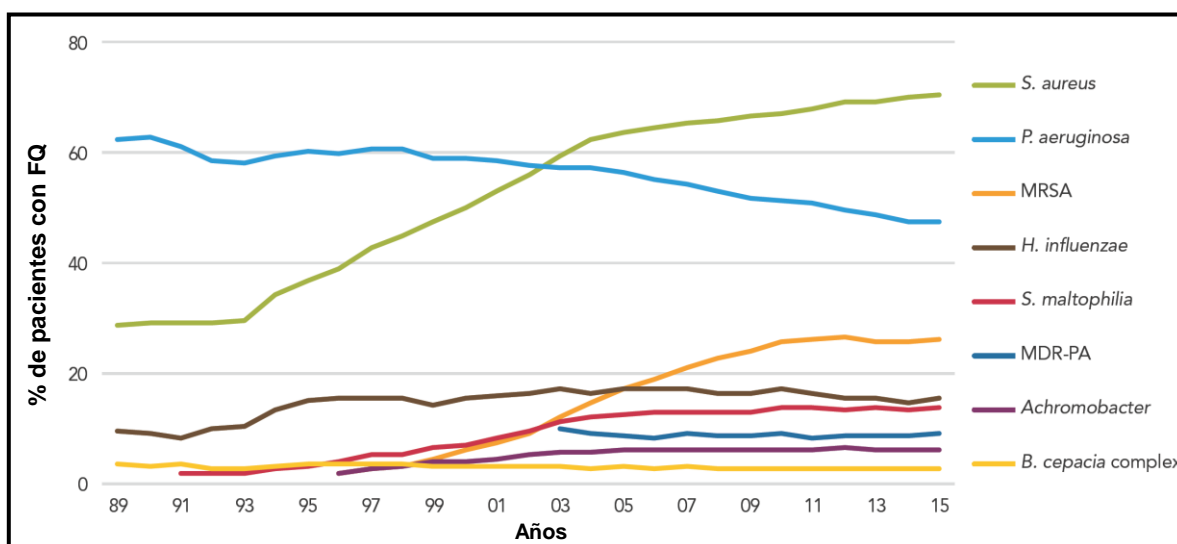


Figura tomada de Cystic Fibrosis Foundation Annual Report 2015 (CFF, 2016).

6.1.2. Características de la rutina de fisioterapia respiratoria

La FR incluida en el abordaje terapéutico de FQ es considerada un pilar esencial, pues su principal objetivo es ayudar a eliminar el exceso de secreciones anormalmente espesas de la vía aérea del paciente (McIlwaine et al., 2014), intentado así frenar el deterioro de la función respiratoria y sus consecuencias. El drenaje de las secreciones se suele realizar de 1 a 2 veces al día, recomendándose en este trabajo su aplicación 2 veces al día para la mayoría de los pacientes (Elbasan et al., 2012), lo que supone un compromiso significativo de tiempo y energía. En este sentido, los pacientes en la primera entrevista refirieron *realizar la rutina de FR* una media de $1,4 \pm 0,5$ veces al día en el 55,8 % de los casos sin interrupciones ($n=24$), y con una duración media por sesión de $25,3 \pm 13,1$ algo inferior al tiempo recomendado (35-40 minutos). Como ocurre en el estudio desarrollado en niños menores de 2 años (Grasso et al., 2000), la mayoría de los pacientes en la entrevista inicial indicaron la TV o medios audiovisuales como *complementos* más habituales de la FR. No obstante, existen diferencias en la utilización de otros complementos entre los 2 trabajos. Los pacientes de la intervención a estudio escuchaban

más música y, como es lógico por la edad de los sujetos, la utilización de juguetes fue mucho más frecuente en el estudio con niños pequeños donde incluso se realizaba la FR mientras dormía el bebé. En el caso de necesitar la ayuda de familiares, la mayoría de los pacientes la llevaban a cabo con sus padres al igual que en el trabajo en niños menores de 2 años.

Con respecto a la *adherencia* al tratamiento de FR, al inicio del estudio los pacientes refirieron un elevado cumplimiento (74,4 %, n=32) si se compara con los datos aportados por otros estudios donde se estima una adherencia a la FR del 51–74% en niños con edad escolar y del 50 % para adolescentes (Quittner et al., 2000; Modi and Quittner, 2006; Goodfellow et al., 2015). Aunque este resultado hace pensar que el método utilizado en el presente estudio para medir el cumplimiento terapéutico podría sobreestimar el cumplimiento, lo observado se puede considerar dentro de los márgenes establecidos.

Tanto los adolescentes con FQ como sus padres, afirman que los tratamientos de FR son los más difíciles de llevar a cabo (Sawicki et al., 2015). Como se ha comentado anteriormente, la FR requiere un compromiso significativo de tiempo y energía, lo que complica ampliamente su incorporación a la rutina diaria del paciente y/o su familia (Modi and Quittner, 2006). En el momento inicial de la intervención, al 62,8 % de los pacientes (n=27) se le hacía *larga* la FR, con una percepción del tiempo invertido en el desarrollo de cada sesión $9,7 \pm 11,1$ minutos mayor al tiempo real dedicado. Pero, además de la percepción del tiempo, es importante para el cumplimiento de la FR establecer el tratamiento como una rutina estructurada (Goodfellow et al., 2015; Sawicki et al., 2015) y para ello es necesario identificar la FR como una experiencia positiva que implique un cambio de actitud (Grasso et a, 2000) que se podría traducir en mayor bienestar psicosocial.

De este modo, para el 55,8% de los pacientes al inicio del estudio (n=24) la FR era *relajante* y la *respuesta* hacia la FR de familiares y pacientes de neutralidad ($0,34 \pm 0,26$ y $0,49 \pm 0,18$ respectivamente) si consideramos el valor 0 como respuesta ni negativa ni positiva hacia su desarrollo. No obstante, en el 27,0% de los padres que participan en la FR (n=10) se apreciaba una actitud negativa, porcentaje muy similar al encontrado en los pacientes (27,9 %, n= 12).

6.1.3. Percepción de la sintomatología pulmonar y calidad de vida

El deterioro de la función pulmonar y sus manifestaciones clínicas son los factores que más repercuten en el desarrollo de las actividades cotidianas de estos pacientes al limitar por ejemplo la realización de esfuerzos prolongados o al no tolerar ambientes poco limpios o cargados de humo.

En este sentido, la *dificultad para respirar* percibida por los pacientes al inicio del estudio fue de $2,1 \pm 1,1$ puntos según la puntuación media obtenida en la escala VAS utilizada para realizar la medición de la magnitud de los síntomas de disnea en pacientes con enfermedad pulmonar, entre ellos pacientes con FQ (Suri et al 2007; Bausewein et al., 2007; Canga et al., 2015). Tras la aplicación del cuestionario CFQ-R, uno de los más utilizados para la valoración de la *calidad de vida* relacionada con la salud en FQ (Fernández Rodríguez and Martín Muñoz, 2006; Olveira et al., 2010; Gaspar et al., 2012; Groeneveld et al., 2012), la puntuación media obtenida en la entrevista inicial para el dominio sintomatología respiratoria fue de $73,1 \pm 20$ puntos, en la línea de los valores medios basales indicados por otros investigadores (Sawicki et al., 2011; Groeneveld et al., 2012).

6.2. Sobre la comparación de los grupos al inicio del estudio

No se han encontrado diferencias estadísticamente significativas ni clínicamente relevantes entre los brazos del estudio. De hecho, la variable grupo de tratamiento no ha correlacionado con ninguna de las variables al inicio del estudio. Los tres brazos son totalmente comparables, por lo que las diferencias encontradas al realizar la intervención han sido consideradas achacables al efecto de la misma.

6.3. Evolución de la intervención

Los resultados de este trabajo indican que esta estrategia de MT basada en la audición de una música especialmente compuesta, interpretada, grabada y editada para cada una de las partes del tratamiento fisioterapéutico en los pacientes con FQ puede considerarse un complemento efectivo para el desarrollo de la rutina de FR. Su utilización parece favorecer diferentes aspectos que se detallan a continuación.

6.3.1. Efectos de la musicoterapia sobre el desarrollo de la rutina de fisioterapia respiratoria

El uso de la música terapéutica aumentó significativamente la *duración de las sesiones de FR* en casi 10 minutos ($p=0,032$) como se observa a las 6 semanas y hasta el final de la intervención, alcanzándose una duración media por sesión de $37,1 \pm 3,9$ minutos, en la línea de los tiempos recomendados para su desarrollo. En cambio, en el grupo que utiliza música comercial, aunque al final del estudio se apreció un aumento de casi 5 minutos con respecto al momento basal, la media de la duración de las sesiones fue en torno a 10 minutos menor ($27,2 \pm 4,1$) a la media del grupo tratado, quedando además por debajo de la duración recomendada por sesión. Esta tendencia no se apreció para el grupo control, que no modificó la duración de las sesiones a lo largo del estudio. Estos datos sugieren que la música terapéutica se asocia a una mayor duración de las sesiones de FR.

A pesar de que la media del número de sesiones no se vio influenciada por la intervención, cabe destacar que en el grupo tratado 2/15 pacientes aumentaron de 1 a 2 el número de sesiones de FR realizadas al día.

6.3.2. Efectos de la musicoterapia sobre la adherencia, percepción y actitud hacia la fisioterapia respiratoria

6.3.2.1. Adherencia

En este trabajo, la utilización de la música terapéutica está relacionada con un incremento en la *adherencia a la FR*, pues en el grupo tratado fue observado un aumento estadísticamente significativo del cumplimiento ($p=0,041$), mientras que no se apreciaron cambios relevantes en los otros 2 grupos. Así, los pacientes tratados tienen 14 veces más probabilidades de ser cumplidores que un individuo perteneciente al grupo control o control con música ($p=0,011$). Es posible que los individuos del grupo tratado hayan resuelto, en parte, gracias a la música terapéutica, sus barreras hacia el cumplimiento de la realización de la FR, incorporándola a sus rutinas diarias como una rutina estructurada en comparación con los sujetos de los otros grupos (Modi et al., 2010) a través de la conversión de la rutina en una experiencia positiva-motivadora (Grasso et al., 2000). De este modo, se conoce que el estado de ánimo tiene gran influencia sobre la adherencia hacia la FR. Una baja adherencia a la FR se ha relacionado con estados depresivos en

los padres de los niños con FQ (Smith et al., 2007; Smith et al., 2010; Sheehan et al., 2012). Aunque un estudio reciente no encontró los síntomas depresivos de los padres como predictor de baja adherencia (Goodfellow et al., 2015), otros datos sugieren que elevados niveles de depresión se vinculan a creencias menos positivas hacia los tratamientos, lo que a su vez puede afectar a su cumplimiento (Hilliard et al., 2015). Mejorar la motivación hacia la FR es la mejor manera de optimar la adherencia a un tratamiento y, hasta el momento, la mayoría de las iniciativas para conseguir instaurar la FR como una rutina positiva no han derivado en una mejora en la adherencia posiblemente porque no propician un cambio en la actitud-percepción (Goodfellow et al., 2015). En referencia a los datos sobre adherencia obtenidos en este trabajo, no hay que olvidar que el método utilizado para medirla podría sobreestimar el cumplimiento.

Independientemente de la evolución de cada grupo, tanto al inicio como al final de la intervención, los pacientes de los 3 brazos del estudio refirieron tener un elevado cumplimiento si se comparan con los datos aportados por otros trabajos (Quittner et al., 2000; Modi and Quittner, 2006; Goodfellow et al., 2015) e incluso por encima de los márgenes establecidos (51–74%). También es cierto que en el presente estudio el estado de ánimo de los pacientes y sus cuidadores es menos negativo que el observado por Grasso y colaboradores (Grasso et al., 2000).

6.3.2.2. Percepción y actitud hacia la fisioterapia respiratoria

En relación con las variables relativas a la *percepción del tiempo* necesario para desarrollar la FR, la música terapéutica disminuyó significativamente la percepción de la FR como una actividad larga (9/15 antes frente a 4/15 después de utilizarla, $p=0,029$), mientras que esta apreciación sobre el tiempo no pareció variar para las otras dos situaciones (control y control con música). La misma tendencia fue observada en la comparación del tiempo que el paciente cree necesitar para llevarla a cabo antes y después de la intervención. Se apreció un descenso estadísticamente significativo para el grupo tratado de 11 minutos ($37,0 \pm 4,5$ minutos antes frente a $26,0 \pm 4,7$ minutos después de utilizar la música, $p=0,008$), mientras que en los grupos control y control con música no se observaron cambios.

Si estos resultados son comparados con el ajuste del parámetro (diferencia entre el tiempo real dedicado y el tiempo percibido, Grasso et al., 2000), se aprecia la misma tendencia. Así, en el grupo tratado el parámetro tornó su signo positivo a lo largo de la

intervención ($-9,7 \pm 2,9$ minutos antes frente a $+11,1 \pm 3,9$ minutos después, $p=0,003$), con una diferencia estadísticamente significativa entre el antes y el después de casi 21 minutos, y una percepción del tiempo transcurrido en el desarrollo de cada sesión 11 minutos menor al tiempo real dedicado al final de la intervención. Si bien en el grupo control el valor se mantuvo constante entre el antes y el después (en torno a -9 minutos, con una diferencia entre el antes y el después de $0,6 \pm 4,1$ minutos), en el grupo control con música se observó un ligero cambio de 6 minutos no considerado relevante ($-9,8 \pm 3,2$ minutos antes frente a $-3,9 \pm 4,2$ minutos después) y una percepción del tiempo transcurrido en el desarrollo de cada sesión casi 4 minutos mayor al tiempo real dedicado al final de la intervención.

Además, después del estudio, la diferencia entre tiempos en el grupo tratado fue estadísticamente significativa con respecto al grupo control ($-20,2 \pm 5,8$ minutos $p=0,003$) y control con música ($-15,02 \pm 6,02$ minutos $p=0,031$), resultados en la línea de los hallados por Grasso y colaboradores (2000) aunque, en su caso, no encontraron diferencias estadísticamente significativas entre los grupos. Posiblemente, como los mismos investigadores indican, debido a la gran dispersión entre las respuestas dadas (influenciada por las dificultades para responder a la pregunta “cuánto tiempo parece tardar” de algunos padres) y al bajo número de participantes por grupo ($n=10$). No obstante, gracias a la información proporcionada por los familiares, estos investigadores concluyeron que el tiempo dedicado a la FR se ve acortado tras utilizar la música terapéutica. Por tanto, se puede indicar que la música terapéutica utilizada en la intervención a estudio disminuye la percepción del tiempo dedicado al desarrollo de la FR. En este sentido, se conoce que un estado de ánimo positivo acorta la percepción del tiempo dedicado a realizar una determinada tarea, mientras que un estado negativo lo incrementa (Ortiz-Alonso et al., 2000), hecho relacionado también con el aumento de la duración de las sesiones observado en el presente estudio al complementar la FR con música terapéutica.

El bienestar psicosocial de los pacientes con FQ y sus cuidadores puede ser muy bajo, como indica la elevada prevalencia de depresión y ansiedad en pacientes con FQ y familiares (Smith et al., 2010; Besier et al., 2011; Quittner et al., 2014). Una música cuidadosamente seleccionada para el desarrollo de la FR en pacientes con FQ, puede llevar a una respuesta afectiva positiva hacia la actividad que se podría traducir en un mayor bienestar psicosocial (Grasso et al., 2000; Calik-Kutukcu et al., 2016). En cuanto a

las variables emocionales relacionadas con el *bienestar psicosocial* de los pacientes y cuidadores evaluadas en este trabajo, se podría indicar que complementar la FR con música terapéutica relaja más a los pacientes que la utilizan como indican diferentes estudios pediátricos sobre MT (Cassidy et al., 1995; Malone et al., 1996; Grasso et al., 2000; Marwah et al., 2005; Noguchi, 2006; Hartling et al., 2013; Sepúlveda-Vildósola et al., 2014; Calcaterra et al., 2014).

Así, en el grupo tratado se apreció un aumento estadísticamente significativo en el número de pacientes a los que les relajaba el complementar la FR con la música terapéutica (7/15 antes hasta 14/15 después de utilizarla, $p=0,016$) mientras que se mantuvo sin modificaciones para los 2 grupos restantes, siendo 17 veces más probable que los pacientes tratados se relajen ($p=0,001$).

En este sentido, se conoce que la escucha de música terapéutica puede llevar a la relajación (García Caro, 2010) y esta relajación inducida a través de la escucha de música adecuada, entre otras, es una de las nuevas estrategias utilizadas en el manejo de enfermedades pulmonares (Panigrahi et al., 2014). En concreto, para la FR, la relajación es esencial durante la nebulización de los fármacos con objeto de conseguir una óptima penetración de las partículas en la vía aérea (Elbasan et al., 2012).

Como se ha comentado anteriormente, además de la percepción del tiempo, es importante para el cumplimiento de la FR establecer el tratamiento como una rutina estructurada (Goodfellow et al., 2015; Sawicki et al., 2015) y para ello es necesario identificar la FR como una experiencia positiva-motivadora que implique un cambio de actitud (Grasso et al., 2000; Goodfellow et al., 2015; Calik-Kutukcu et al., 2016).

Con respecto a la variable emocional *respuesta hacia la FR* de pacientes y familiares, la música terapéutica mejoró su respuesta de forma estadísticamente significativa en los pacientes y padres o cuidadores (tabla 48) evolucionando desde una respuesta de neutralidad hasta una respuesta positiva.

Esta misma tendencia estadísticamente significativa se observó en el grupo control con música para los pacientes (tabla 48), mientras que el grupo control mantuvo su respuesta en la neutralidad a lo largo de la intervención en ambos casos sin cambios en la puntuación (tabla 48).

Tabla 48. Evolución respuesta hacia la rutina de fisioterapia respiratoria

Grupo	Pacientes				Familiares			
	Momento	Media	DE	P. sig	Momento	Media	DE	P. sig
Control	Antes	0,33	0,31	0,860	Antes	0,50	0,41	0,635
	Después	0,27	0,36		Después	0,64	0,34	
Control con música	Antes	0,54	0,33	0,04	Antes	0,30	0,49	0,096
	Después	+1,1	0,39	*	Después	0,80	0,39	
Tratado	Antes	0,60	0,31	0,000	Antes	0,23	0,43	0,004
	Después	+1,5	0,36	*	Después	+1,92	0,35	*

Medias marginales estimadas de la respuesta hacia la rutina de fisioterapia respiratoria de los pacientes y padres en función del momento del estudio: inicial y final (12 semanas). La respuesta se midió con una escala Likert bipolar donde -3 equivale a la peor respuesta posible, +3 a la mejor respuesta posible y 0 a una respuesta neutral. *p < 0,05. MANOVA de muestras repetidas. DE: desviación estándar.

Estos resultados están en la línea de los descritos por Grasso y colaboradores (2000), donde la utilización de la música terapéutica supuso para los niños menores de 2 años una mejora en la respuesta hacia la FR algo mayor a la de la presente intervención (incremento de +1,25 puntos) y algo menor a la encontrada para los padres (incremento de +1,0 puntos). Con respecto al grupo control, en ambos trabajos no se observaron cambios en la respuesta (diferencias entre medias de cero o cercanas a cero), por lo que la utilización de la música terapéutica como complemento a la FR puede mejorar dicha respuesta de pacientes y familiares hacia su desarrollo. Al igual que ocurre en la intervención a estudio, la utilización de música comercial en el trabajo sobre niños menores de 2 años (Grasso et al., 2000) supuso una mejora para ambos grupos (+0,75 puntos en niños; +1,0 en padres), aunque en ambos casos mayor a la descrita en el presente trabajo (tabla 49).

Tabla 49. Diferencia entre medias respuesta hacia la rutina de FR antes y después

Grupo	Estudio	
	Pacientes	Familiares
Control	0	+ 0,14
Control con música	+ 0,56	+ 0,5
Tratado	+ 0,9	+ 1,7

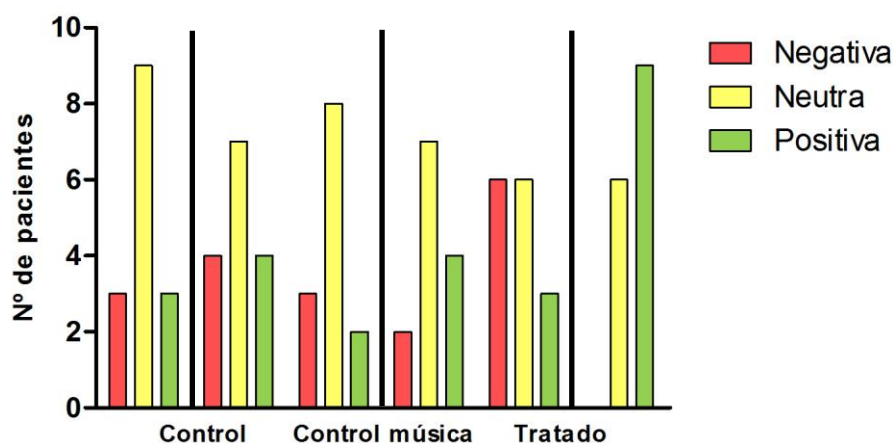
Aunque la utilización de música comercial siguiendo las pautas dadas por los especialistas parece también producir una respuesta afectiva positiva hacia la FR en

pacientes y, en parte, en familiares, es evidente que la música terapéutica es más efectiva. En este sentido, las características específicas de esta música particularmente compuesta e interpretada juegan un papel fundamental en su efecto final (Maranto et al., 1996; Grasso et al., 2000; Calik-Kutukcu et al., 2016).

La *actitud negativa* de los pacientes y cuidadores también se ve influenciada por la música terapéutica al igual que en el trabajo realizado en niños menores de 2 años (Grasso et al., 2000). En el presente estudio, todos los pacientes y familiares del grupo tratado que indicaron tener una actitud negativa al inicio del estudio la cambiaron a neutra o positiva (figuras 30 y 31), mientras que en los otros 2 grupos no se apreciaron diferencias relevantes en la actitud.

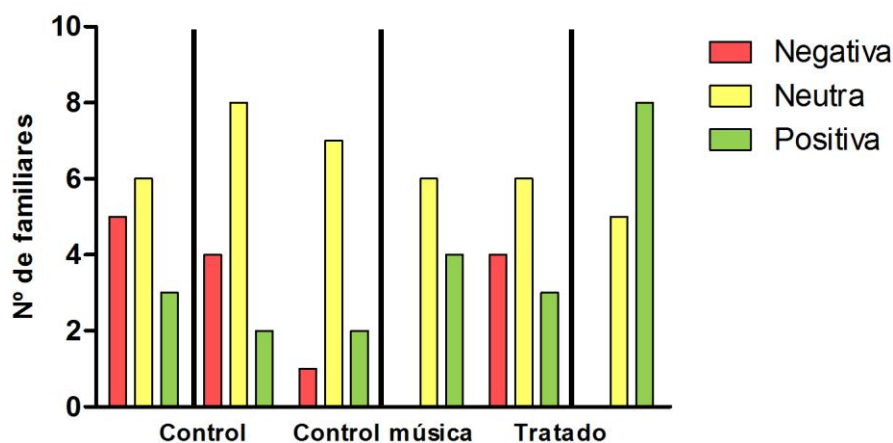
No obstante, en comparación con los datos observados en el trabajo sobre niños menores de 2 años (Grasso et al., 2000), en el presente estudio pocos pacientes y familiares mostraron una actitud muy negativa hacia la FR desde el inicio, siendo más frecuente una actitud cercana a la neutralidad.

Figura 30. Actitud de los pacientes frente a la fisioterapia respiratoria antes y después



Actitud de los pacientes antes I después de la intervención en cada grupo.

Figura 31. Actitud de los familiares frente a la fisioterapia respiratoria antes y después



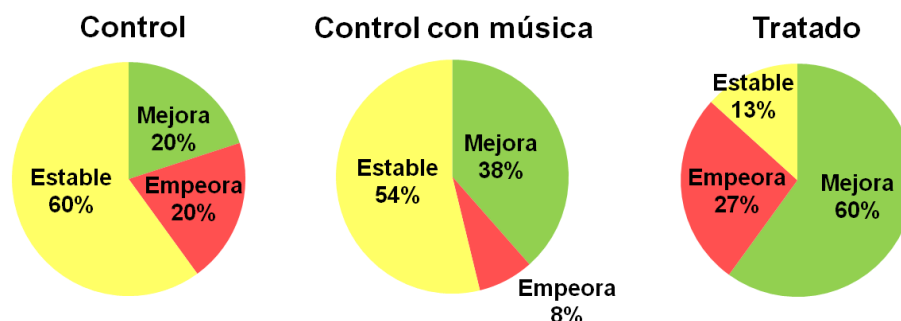
Actitud de los padres antes | después de la intervención en cada grupo.

6.3.2.3. Efectos de la musicoterapia sobre la percepción de la sintomatología pulmonar y la calidad de vida

Como se comentó anteriormente, la sintomatología pulmonar incide negativamente en las rutinas diarias del paciente con FQ, por lo que resulta interesante conocer la percepción que tiene el paciente sobre esta sintomatología pulmonar y la repercusión de las manifestaciones clínicas respiratorias sobre la calidad de vida. En esta intervención, la percepción de la disnea no se vio influenciada por la utilización de la música terapéutica, de hecho, no se apreciaron diferencias ni estadísticamente significativas ni relevantes para ningún grupo en la comparación antes y después.

Aunque la escala VAS puede ser una escala de medida válida para detectar cambios grupales (Suri et al., 2007), en el resultado observado pudo influir el hecho de utilizar la escala de este modo, pues es mucho más efectivo su uso para medir diferencias individuales en un mismo paciente. Si observamos la percepción de la disnea de manera individual, en el grupo tratado presentaron mejoría 9/15 pacientes y empeoraron 2/15, mientras que en el grupo control 3/15 mejoraron y 3/15 empeoraron y en el grupo control con música 5/13 mejoraron y 1/13 empeoró (figura 32).

Figura 32. Análisis de la percepción de la disnea individualizada paciente a paciente



La *calidad de vida* se asocia a la forma en la que el paciente afronta la enfermedad y su tratamiento y, en este estudio, parece que la utilización de la música terapéutica podría estar relacionada con una mejor percepción de la salud. Mientras que el grupo control no modificó su puntuación para el dominio sintomatología respiratoria del cuestionario CFQ-R (Quettner et al., 2005; Sawicki et al., 2011; Groeneveld et al., 2012), en el grupo tratado se observó un aumento estadísticamente significativo de 17,8 puntos después de la intervención ($69,6 \pm 5,3$ puntos antes; $87,4 \pm 3,7$ puntos después, $p=0,003$), tendencia que se apreció en el grupo control con música con un aumento no significativo de 7,3 puntos ($74,8 \pm 5,6$ puntos antes; $82,1 \pm 3,9$ puntos después), 10,5 puntos menor al observado en el grupo tratado.

Los síntomas que afectan el bienestar psicosocial, además de relacionarse con la falta de cumplimiento terapéutico ya comentado, se asocian con un empeoramiento de la calidad de vida (Havermans et al., 2008; Gaspar et al., 2012; Quittner et al., 2014). A este respecto, la música terapéutica es más efectiva que la música comercial a la hora de mejorar la calidad de vida de los pacientes, debido en gran medida al papel que juega la correcta distribución de los elementos y cualidades del sonido en la motivación del paciente (Maranto et al., 1996; Grasso et al., 2000; Calik-Kutukcu et al., 2016).

6.3.3. Efectos de la musicoterapia sobre parámetros clínicos respiratorios

En relación con el efecto de la intervención de MT propuesta en este trabajo sobre parámetros clínicos respiratorios, no se han encontrado resultados clínicamente relevantes que puedan asociar la utilización de la MT como complemento de la FR en pacientes con FQ con la estabilización de la función pulmonar, la colonización bacteriana o el número de exacerbaciones. En todo caso, en este estudio podría relacionarse la utilización de la música terapéutica con una estabilización de las exacerbaciones. El seguimiento de estos parámetros a lo largo del tiempo posiblemente pueda arrojar información sobre la efectividad de la música terapéutica sobre los mismos.

6.4. Evaluación de la utilización de la música durante la rutina de fisioterapia respiratoria

Con respecto a la diferencia en la utilización de música terapéutica o música comercial como complemento de la FR, se observaron comportamientos diferentes entre ambos grupos siempre a favor de la música terapéutica. Así, la música terapéutica se utilizó el doble que la comercial (86,6 % n=13 frente a 46,2 % n=6, p=0,029) y la respuesta hacia su uso, es decir, presentar una actitud positiva-motivadora tanto en pacientes ($2,0 \pm 1,4$) como en familiares ($2,0 \pm 1,4$), fue en torno a 1 punto mayor en el grupo que utilizó la música terapéutica (p=0,029). Para ambos grupos fue positiva la audición de la música (valores grupo control con música: $1,0 \pm 1,4$ pacientes; $0,9 \pm 1,4$ padres). Esto pone de manifiesto la importancia de las características específicas de la música terapéutica tenidas en cuenta a la hora de su composición e interpretación relacionadas con su influencia en el estado emocional.

De este modo, el hecho de que la música terapéutica contara con ritmos fluidos (Juslin and Laukka, 2004), timbres variados y brillantes (García Sanz, 1989; Alvin, 1997; Juslin and Laukka, 2004), cambios de intensidad, aunque no excesivamente marcados (García Sanz, 1989; Juslin and Laukka, 2004), variabilidad en la frecuencia de los sonidos (Juslin and Laukka, 2004), así como la aparición de tonalidades mayores en gran parte de las piezas compuestas (Lacárcel Moreno, 1990; Juidías et al., 2004; Pino, 2011), condicionó una actitud optimista y positiva de los pacientes hacia la FR (Maranto et al., 1996; Grasso et al., 2000; Calik-Kutukcu et al., 2016). Estas características de la música terapéutica podrían relacionarse con el grado de utilidad que los pacientes pusieron de manifiesto tras el uso de la música comercial o la música terapéutica, mucho mayor en el grupo tratado

(14/15 frente a 7/13, $p=0,023$). A muy pocos pacientes en el grupo tratado les resultó útil el factor “novedad” de una nueva estrategia durante un tiempo (28,6 % $n=2$), mientras que para la mayoría de los pacientes del grupo control con música esta fue la principal razón de su utilidad (71,4 % $n=5$). Solo el 28,6 % en este grupo ($n=2$) refirió serle útil la música comercial por resultar relajante-motivadora o por ayudarles a mejorar en el manejo de las técnicas de FR a realizar durante la rutina, al contrario que al grupo que utilizó la música terapéutica, donde a la gran mayoría (85,7 % $n=12$) le fue útil por estas razones ($p=0,017$).

En este sentido, las cualidades y elementos del sonido fueron utilizados para el desarrollo de las secciones de la música terapéutica según sus objetivos. En las secciones A y C, relacionadas con la administración de fármacos mucolíticos y antibióticos nebulizados, se consiguió mayor relajación a través de ritmos lentos, en torno a las 60 PPM (Poch, 1999; Gagnon and Peretz, 2003; Calik-Kutukcu et al., 2016), intervalos y acordes consonantes (Alvin, 1997; Bennet, 2003; károlyi, 2012), así como de sonidos que no tuvieran vibraciones excesivamente rápidas (García Sanz, 1989). En la última pieza de la sección A, se utilizaron frases rítmicas que intercalaban abundantes silencios con la finalidad de crear relajación (Gustems, 2012) y preparar al oyente para una parte diferente de la terapia.

Durante la sección B de la fisioterapia, vinculada a la activación y limpieza bronquial, la música debe ser activa-motivadora para proporcionar el soporte rítmico adecuado en el manejo de las técnicas de FR, ayudando así a realizar las percusiones, vibraciones, drenaje de secreciones, etc. (Grasso et al., 2000; Calik-Kutukcu et al., 2016). Por tanto, las piezas musicales contaron con ritmos más rápidos, intervalos melódicos disonantes y acordes de séptima (Bennet, 2003; Károlyi, 2012). De esta forma, se consiguió mayor tensión y estimulación de los pacientes (Alvin, 1997; Llamas, 2012). El recurso de la modulación fue empleado para hacer más amena esta extensa sección de la terapia, de tal manera que la atención del oyente no decayera (Juidías et al., 2004; Zamacois, 2010; Károlyi, 2012).

Cabe comentar que todos los pacientes, independientemente del brazo de estudio al que pertenecían, recomendaron el uso de música. Tanto los pacientes de FQ como los familiares que participan en el manejo de su enfermedad están sometidos a la presión que les produce el desarrollo del complejo y tedioso tratamiento que estos pacientes requieren

día a día (Sawicki et al., 2013), por lo que parecen receptivos hacia experimentar estrategias que vayan encaminadas a intentar mejorar esta presión siempre y cuando las consideren propuestas razonables.

Y en cuanto a la utilización de la música como complemento de la FR en el futuro, solo el 38,5 % (n=5) del grupo control con música indicó estar interesado frente al 93,3 % (n=14) del grupo tratado (p=0,03) que refirió querer continuar con la utilización específicamente de esta música y/o nuevas piezas que se compongan para este fin.

6.5. Intervención en el adulto

Durante el desarrollo de este estudio, se decidió también abordar el efecto de esta música terapéutica sobre una muestra de pacientes adultos a la que tuvimos acceso. A pesar de no poder sacar conclusiones por el número tan pequeño de pacientes encuestados en cada grupo, de la descripción de los resultados obtenidos (tabla 50), se puede comentar que la música en sí podría influenciar de forma positiva sobre la FR y, en concreto, la música terapéutica relacionarse con una disminución en la percepción del tiempo, además de con una mejora sobre la actitud hacia la rutina, la percepción de la disnea y la calidad de vida. Los participantes refirieron que la música comercial les relajó o hizo más llevadera la FR, mientras que los adultos que utilizaron la música terapéutica refirieron relajación, desconexión con la realidad, olvido de la enfermedad, mejora en la expulsión de la mucosidad y tener la sensación de aprovechar más el tiempo al realizar la FR.

6.6. Limitaciones del estudio

El trabajo no está exento de limitaciones. *Primero*, al ser llevado a cabo en un único centro y emplear criterios de inclusión estrictos, se ha seleccionado a una muestra pequeña de pacientes. La *segunda* limitación es el bajo poder estadístico del estudio, relacionado con el tamaño de la muestra. Limitación común en la mayoría de trabajos realizados sobre este tipo de pacientes (Grasso et al., 2000; Fernández Rodríguez and Martín Muñoz, 2006; Sawicki et al., 2011; Elbasan et al., 2012; Groeneveld et al., 2012; Fuentes et al., 2015; Calik-Kutukcu et al., 2016) independientemente de la temática de la investigación, debido a la incidencia de la enfermedad. Este tamaño muestral está en la línea o incluso por encima del utilizado en estudios sobre MT llevados a cabo en pediatría (Marwah et al., 2005; Noguchi, 2006; Lindenfelser et al., 2012; Hartling et al., 2013; Sepúlveda-Vildósola et al., 2014; Calcaterra et al., 2014; Coppola et al., 2015).

No obstante, es interesante desarrollar futuros estudios con mayor número de pacientes para incrementar la potencia estadística y confirmar los resultados obtenidos en este trabajo.

Por el contrario, también tiene algunas fortalezas como la utilización de los grupos control y control con música pertenecientes a la misma población y el estudio simultáneo de múltiples variables resultado.

Esta estrategia podría tener un gran potencial de aplicabilidad en el sistema sanitario a corto plazo, pues su implementación sería sencilla al no suponer ni un incremento en el número de visitas a las unidades de FQ para estos pacientes, ni una alteración en su tratamiento y seguimiento habitual. Por tanto, no requeriría cambios organizativos o de competencia de los profesionales. Se entiende que la intervención, con sus modificaciones pertinentes, podría ponerse también a disposición de pacientes adultos con FQ que la demanden, así como de asociaciones de estos pacientes.

En definitiva, según los resultados arrojados en el presente trabajo, la audición de música, tanto comercial como terapéutica, tras unas recomendaciones dirigidas al mejor desarrollo de la fisioterapia respiratoria, promueve una respuesta afectiva de los grupos tratados; por otro lado, los elementos y parámetros del sonido que forman parte de la música compuesta para esta intervención, así como su posterior interpretación, han jugado un papel fundamental en su efecto final. De este modo, el complemento de la fisioterapia respiratoria con música terapéutica en los pacientes pediátricos con fibrosis quística parece potenciar de forma clara una respuesta afectiva positiva y motivadora hacia la actividad, lo que se traduce en un mayor bienestar psicosocial, una mejora en el propio desarrollo de la fisioterapia respiratoria, en su adherencia y en la calidad de vida relacionada con la salud de los enfermos y su entorno, abriendo las puertas a la realización de futuros estudios que permitan establecer conclusiones basadas en la evidencia hacia esta estrategia con gran potencial de aplicabilidad en el sistema sanitario.

Tabla 50. Efecto de la intervención de musicoterapia en pacientes adultos con fibrosis quística

Grupo	Paciente	Sexo	Edad (años)	Duración sesión (minutos)	Utilización de complementos	Adherencia (habitual)	Percepción rutina larga	Tiempo percibido (minutos)	Diferencia t. real y t. percibido (minutos)	Percepción rutina como relajante	Respuesta hacia la rutina	Actitud hacia la rutina	Sensación pulmonar	Calidad de vida
Inicial														
Control	1	M	47	30	PC	si	si	45	-15	no	-3	negativa	5	33,33
	2	M	26	30	TV	si	si	60	-30	no	-3	negativa	7	25,56
Control con música	3	M	36	30	TV	si	si	45	-15	no	-3	negativa	4	55,56
	4	H	21	40	TV	si	si	60	-20	no	2	neutra	3	38,89
Tratado	5	M	44	60	TV	si	si	90	-30	si	0	neutra	5	66,67
	6	M	50	30	nada	no	si	45	-15	no	-3	negativa	6	33,33
Final														
Control	1	M	47	30	PC	si	si	45	-15	no	-3	negativa	6	38,89
	2	M	26	30	TV	si	si	60	-30	no	-2	negativa	7	22,22
Control con música	3	M	36	30	música-TV	si	si	45	-15	no	-3	negativa	5	61,11
	4	H	21	45	música-TV	si	si	60	-15	no	3	neutra	7	44,44
Tratado	5	M	44	60	música	si	si	20	40	si	0	positiva	2	77,78
	6	M	50	20	música	no	si	20	0	no	-3	neutra	5	72,22

Grupo	Paciente	Sexo	Edad (años)	Utilización de la música	Respuesta hacia su utilización	Utilidad de la música	Características de su utilidad	Recomendación de su uso	Partes música más útil	Música como complemento en el futuro
Control con música	3	M	36	si	0	si	Relajación	si		si junto a TV
	4	H	21	si	3	si	Algo más llevadera	si		si junto a TV
Tratado	5	M	44	si	3	si	Relajación/ Desconexión con la realidad/ Mejora la expulsión de la mucosidad	si	1	si
	6	M	50	si	3	si	Relajación/ Hace que se olvide la enfermedad/ No parece una pérdida de tiempo la fisioterapia	si	todas	si

H: hombre, M: mujer; La respuesta hacia la rutina de fisioterapia respiratoria o hacia la utilización de la música se midió con una escala Likert bipolar donde -3 equivale a la peor respuesta posible, +3 a la mejor respuesta posible y 0 a una respuesta neutral; Sensación pulmonar medida con escala analógica visual (VAS) para evaluar la magnitud de la disnea donde 1 significa: no falta de aire y 7: máxima falta de aire.



UNIVERSIDAD
DE MÁLAGA

7. CONCLUSIONES



UNIVERSIDAD
DE MÁLAGA

7. CONCLUSIONES

1. Las características sociodemográficas y clínicas de la muestra de pacientes que participaron en la intervención son razonablemente similares a las descritas para la población española y representan convenientemente a la población pediátrica con fibrosis quística controlada en el Hospital Materno-Infantil de Málaga.
2. La audición de música y, concretamente, de una música terapéutica especialmente compuesta, interpretada, grabada y editada para cada una de las partes del tratamiento de fisioterapia respiratoria en los pacientes con fibrosis quística, puede asociarse a una mayor duración de estas sesiones, en la línea de los tiempos recomendados para su desarrollo, así como con una mejor realización de las técnicas.
3. La utilización de música terapéutica está relacionada con una mayor adherencia hacia la fisioterapia respiratoria.
4. Es posible asociar la escucha de música y, más exactamente, la audición de melodías, armonías y ritmos creados específicamente para la fisioterapia respiratoria, a una disminución en la percepción del tiempo dedicado al desarrollo de dicha fisioterapia. Queda demostrado, a su vez, que este efecto, observado durante la investigación, está relacionado con el aumento de la duración de las sesiones.
5. Al igual que en numerosas intervenciones de musicoterapia, donde se estima que una música adecuada induce a la relajación, la audición de música terapéutica durante la fisioterapia produce también efectos relajantes en los pacientes.
6. Tanto los enfermos de fibrosis quística que han recibido sesiones de musicoterapia, como los familiares que han colaborado en las mismas, perciben la fisioterapia respiratoria como una experiencia más motivadora, obteniéndose una respuesta afectiva positiva en todos los implicados en el desarrollo del tratamiento.
7. Pese a que la utilización de la música no está relacionada con cambios en la percepción de la disnea, el análisis individualizado de los resultados muestra una mejora en la sintomatología pulmonar, especialmente con el uso de música terapéutica.

8. Tal como indican los resultados del cuestionario revisado de calidad de vida para fibrosis quística, el tratamiento de musicoterapia está relacionado con una percepción más positiva de la salud por parte de los pacientes de fibrosis quística y sus familiares.

9. En definitiva, la audición de música, tanto comercial como terapéutica, tras unas recomendaciones dirigidas al mejor desarrollo de la fisioterapia respiratoria, podría promover una respuesta afectiva de los grupos tratados; no obstante, la música terapéutica ha resultado ser más efectiva, ya que los elementos y parámetros del sonido que forman parte de la música compuesta para esta intervención, así como su posterior interpretación, han jugado un papel fundamental en su efecto final.

8. BIBLIOGRAFÍA



UNIVERSIDAD
DE MÁLAGA

8. BIBLIOGRAFÍA

- Aguilar MC. Aprender a escuchar música. Madrid: Antonio Machado Libros; 2002.
- Aldana JM, León MT, Salamanca C, Oliveira C, Oliveira G, Pérez-Frías J, Pérez E, Sierra C, Dapena FJ, Quintana E. Guía asistencial de fibrosis quística. Sevilla: Servicio Andaluz de Salud Consejería de Salud Junta de Andalucía; 2011.
- Alonso MJ, Heine-Suñer D, Calvo M, Rosell J, Giménez J, Ramos MD, Telleria JJ, Palacio A, Estivill X, Casals T. Spectrum of mutations in the CFTR gene in cystic fibrosis patients of Spanish ancestry. *Ann Hum Genet* 2007; 71:194-201.
- Altenmüller E. Neurología de la percepción musical. *Mente y cerebro*. 2002; 1: 48-55.
- Altshuler I. The organism as a whole and Music Therapy. En: Podolsky, E. *Music Therapy. The American Journal of the Medical Sciences*. 1954; 228: 238.
- Alvin J. Música para el niño disminuido. Buenos Aires: Ricordi Melos; 1993.
- Alvin J. Musicoterapia. Barcelona: Paidós Ibérica; 1997.
- Andrés J. Prevalencia y maduración de ritmos biológicos en niños sanos. Estudio a través de variables fisiológicas en el primer trimestre de la vida. Tesis doctoral: Universidad de Valladolid; 1990.
- Avers L, Mathur A, Kamat D. Music therapy in pediatrics. *Clin Pediatr (Phila)*. 2007; 46: 575-9.
- Aznar Sánchez E, García Pérez R, Sanuy, M. Principales corrientes en educación musical. En: Betés de Toro M, compilador. *Fundamentos de musicoterapia*. Madrid: Morata; 2000. p. 245-260.
- Aznar Sánchez E. Los instrumentos musicales utilizados en musicoterapia. En: Betés de Toro M, compilador. *Fundamentos de musicoterapia*. Madrid: Morata; 2000. p. 261-283.
- Baker F, Wigram T. *Songwriting: methods, techniques and clinical applications for music therapy clinicians, educators and students*. London: Jessica Kingsley Publisher; 2005.

- Barcellos LR. El modelo GIM: "Imágenes Guiadas con Música". En: Betés de Toro M, compilador. Fundamentos de musicoterapia. Madrid: Morata; 2000. p. 350-363.
- Barceló B. Psicología de la conducta musical en el niño. Palma de Mallorca: ICE Universidad de las Islas Baleares; 1998.
- Bausewein C, Booth S, Gysels M, Higginson IJ. Non-pharmacological interventions for breathlessness in advanced stages of malignant and nonmalignant diseases. *Cochrane Syst. Rev.* 2013; 11.
- Bausewein C, Farquhar M, Booth S, Gysels M, Higginson IJ. Measurement of breathlessness in advanced disease: a systematic review. *Respir Med.* 2007; 101: 399-410.
- Beck JH. *Encyclopedia of percussion*. New York: Routledge; 2013.
- Bell SC, Robinson PJ. Exacerbations in cystic fibrosis: 2 prevention. *Thorax.* 2007 62: 723-32.
- Benavides Isaza A. La armonía en el teclado o el partimento como estrategia metodológica para la enseñanza de la improvisación y el aprendizaje del lenguaje musical. *Ricerca.* 2016; 6: 9-39.
- Bence L, Méreaux M. *Guía muy práctica de musicoterapia*. Barcelona: Gedisa; 1988.
- Benenzon RO, Alfonsin MR. *Musicoterapia en la psicosis infantil: técnicas de acercamiento*. Barcelona: Paidós; 1976.
- Benenzon RO. *Musicoterapia y educación*. Barcelona: Paidós; 1971.
- Benenzon RO. Modelo musicoterapéutico de Benenzon. En: Betés de Toro M, compilador. *Fundamentos de musicoterapia*. Madrid: Morata; 2000. p. 329-349.
- Bengtsson S, Ullen F, Ehrson H. Listening to music activates motor and premotor cortices. *Cortex.* 2009; 45: 62-71.
- Bennett R. *Léxico de música*. Madrid: Akal; 2003.
- Besier T, Born A, Henrich G, et al. Anxiety, depression, and life satisfaction in parents caring for children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol.* 2011; 46: 672-82.

- Betés de Toro M. Bases históricas del uso terapéutico de la música. En: Betés de Toro M, compilador. Fundamentos de musicoterapia. Madrid: Morata; 2000. p. 23-36.
- Bieleninik L, Ghetti C, Gold C. Music Therapy for Preterm Infants and Their Parents: A Meta-analysis. *Pediatrics*. 2016; 138: 69-71.
- Boat TF, Welsh MJ, Beaudet AL. Cystic Fibrosis. En: Welsh MJ, Tsui L C, Boat TF, Beaudet AL. *The Metabolic Basis of Inherited Disease*. New York: McGraw-Hill; 1995. p. 2649-80.
- Bob SR. Audioanalgesia in pediatric practice, a preliminary study. *Journal of American Pediatric Association*. 1962; 52: 503-504.
- Bonde LO, Wigram T. *A comprehensive guide to music therapy: Theory, clinical practice, research and training*. London: Jessica Kingsley Publishers; 2002.
- Bonny HL. *Music & consciousness: The evolution of guided imagery and music*. New Braunfels: Barcelona Publishers NH; 2002.
- Borowitz D, Robinson KA, Rosenfeld M, et al. Cystic Fibrosis Foundation evidence-based guidelines for management of infants with cystic fibrosis. *J Pediatr*. 2009; 155: 73-93.
- Bosco Calvo JB. Fundamentos anatómo-fisiológicos. Anatomía y fisiología de la audición. En: Betés de Toro M, compilador. *Fundamentos de musicoterapia*. Madrid: Morata; 2000. p. 67-79.
- Boucher RC. An overview of the pathogenesis of cystic fibrosis lung disease. *Adv Drug Deliv Rev*. 2002; 54: 1359-71.
- Bradley J, Fidelma M, Moran J, Elborn S. Evidence for physical therapies (airway clearance and physical training) in cystic fibrosis: An overview of five Cochrane systematic reviews. *Respiratory Medicine*. 2006; 100: 191-201.
- Brown LS. The Influence of Music on Facial Emotion Recognition in Children with Autism Spectrum Disorder and Neurotypical Children. *J Music Ther*. 2016 Dec 31. pii: thw017. doi: 10.1093/jmt/thw017. [Epub ahead of print]

- Brufal JD. Los principales métodos activos de Educación Musical en Primaria: diferentes enfoques, particularidades y directrices básicas para el trabajo en el aula. Artseduca. 2013; 5: 6-21.
- Bruscia K. Modelos de Improvisación en Musicoterapia. Vitoria: AgrupArte; 1999.
- Bucks RS, Hawkins K, Skinner TC, Horn S, Seddon P, Horne R. Adherence to treatment in adolescents with cystic fibrosis: the role of illness perceptions and treatment beliefs. J Pediatr Psychol. 2009; 34: 893-902.
- Burgos F, Casan P, del Campo F, Gáldiz JB, Giner J, González-Mangado N, Ortega F, Puente Maestu L. Guía SEPAR: Normativa para la espirometría. Madrid: Editorial Respira; 2013.
- Burkholder JP, Grout DJ, Palisca CV. Historia de la música occidental. 8ªed. Madrid: Alianza Editorial; 2015.
- Caballero JD, del Campo R, Royuela A, Solé A, Máiz L, Oliveira C, Quintana-Gallego E, de Gracia J, Cobo M, Gómez E, de la Pedrosa G, Oliver A, Cantón R, GEIFQ (Grupo Español para el Estudio de la Colonización/Infección Broncopulmonar en Fibrosis Quística). Bronchopulmonary infection–colonization patterns in Spanish cystic fibrosis patients: Results from a national multicenter study. Journal of Cystic Fibrosis. 2016; 15: 357-65.
- Calcaterra V, Ostuni S, Bonomelli I, Mencherini S, Brunero M, Zambaiti E, Mannarino S, Larizza D, Albertini R, Tinelli C, Pelizzo G. Music benefits on postoperative distress and pain in pediatric day care surgery. Pediatr Rep. 2014; 6: 5534.
- Calderón GM, Jiménez F, Losada A. Screening neonatal. Protocolos diagnósticos terapéuticos de la AEP: Neonatología. 2008; 423-33.
- Calik-Kutukcu E, Saglam M, Vardar-Yagli N, Cakmak A, Inal-Ince D, Bozdemir-Ozel C, Sonbahar-Ulu H, Arikan H, Yalcin E, Karakaya J. Listening to motivational music while walking elicits more positive affective response in patients with cystic fibrosis. Complement Ther Clin Pract. 2016; 23: 52-8.
- Camacho P. Musicoterapia: culto al cuerpo y la mente. En: Giró J, coordinador. Envejecimiento activo, envejecimiento en positivo. Logroño: Universidad de La Rioja; 2006. p. 155-188.

- Canga B, Azoulay R, Raskin J, Loewy J. AIR: Advances in Respiration e Music therapy in the treatment of chronic pulmonary disease. *Respiratory Medicine*. 2015; 109: 1532-1539.
- Casals T, Ramos MD, Giménez J, Larriba S, Nunes V, Estivill X. High heterogeneity for cystic fibrosis in Spanish families: 75 mutations account for 90% of chromosomes. *Hum Genet* .1997; 101: 365-70.
- Casas A, Pozo JI. ¿Cómo se utilizan las partituras en la enseñanza y el aprendizaje de la música? *Cultura y Educación*. 2008; 20: 49-62.
- Cassidy JW, Standley JM. The effect of music listening on physiological responses of premature infants in the NICU. *J Music Ther*. 1995; 32: 208-27.
- Castellani C, Cuppens H, Macek M, Cassiman JJ, Kerem E, Durie P. Consensus on the use and interpretation of cystic fibrosis mutation analysis in clinical practice. *J Cystic Fibrosis* 2008; 7:179-96.
- Castellani C, Southern KW, Brownlee K, Dankert Roelse J, Duff A, Farrell M. European best practice guidelines for cystic fibrosis neonatal screening. *J Cyst Fibros* 2009; 8: 153-73.
- Castellani C, Macek M, Cassiman JJ, Duff A, Massie J, Ten Kate LP, Barton D, Cutting G, Dallapiccola B, Dequeker E, Girodon E, Grody W, Highsmith EW, Kääriäinen H, Kruip S, Morris M, Pignatti PF, Pypops U, Schwarz M, Soller M, Stuhrman M, Cuppens H. Benchmarks for cystic fibrosis carrier screening: a European consensus document. *J Cyst Fibros*. 2010; 9: 165-78.
- Castro V. El valor de la música en nuestras escuelas. *Revista Internacional de Investigación e Innovación en Didáctica de las Humanidades y las Ciencias*. 2014; 1: 61-67.
- CFF, Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry 2015 Annual Data Report. Bethesda, Maryland: Cystic Fibrosis Foundation; 2016.
- CFQ-R. Translations [Internet]. Miami: University of Miami; 2016 [consulta el 10 de junio de 2016]. Disponible en: http://www.psy.miami.edu/cfq_QLab/index.html
- Chediak N. *Diccionario de jazz latino*. Madrid: Fundación Autor; 1998.

- Coffey MJ, Whitaker V, Gentin N, Junek R, Shalhoub C, Nightingale S, Hilton J, Wiley V, Wilcken B, Gaskin KJ, Ooi CY8. Differences in Outcomes between Early and Late Diagnosis of Cystic Fibrosis in the Newborn Screening Era. *J Pediatr*. 2016; 16: 31178-7.
- Cole LC, LoBiondo-Wood G. Music as an adjuvant therapy in control of pain and symptoms in hospitalized adults: a systematic review. *Pain Manag Nurs*. 2014; 15: 406-25.
- Colombo C. Liver disease in cystic fibrosis. *Curr Opin Pulm Med* 2007; 13: 529-36.
- Copland A. *Cómo escuchar la música*. 3ªed. Madrid: Fondo de Cultura Económica de España; 1994.
- Coppola G, Toro A, Operto FF, Ferrarioli G, Pisano S, Viggiano A, Verrotti A. Mozart's music in children with drug-refractory epileptic encephalopathies. *Epilepsy Behav*. 2015; 50: 18-22.
- Corbella J, Doménech E. *Bases históricas de la psiquiatría catalana moderna*. Barcelona: PPU; 1987.
- Culig J, Leppée M. From Morisky to Hill-Bone; Self-Reports Scales for Measuring Adherence to Medication. *Antropol*. 2014; 38: 55-62.
- Dalcroze EJ. *La rítmica, la música, la educación*. Lausanna: Foetish S.A; 1948.
- Davis W, Gfeller K y Thaut M. *Introducción a la musicoterapia: Teoría y práctica*. Barcelona: Boileau; 2000.
- De Boeck K, Zolin A, Cuppens H, Olesen HV, Viviani L. The relative frequency of CFTR mutation classes in European patients with cystic fibrosis. *Journal of cystic fibrosis*. 2014; 13: 403-09.
- De Lucas MP, Güell R, Sobradillo V, Jiménez C, Sangenis M, Montemayor T. Normativa sobre la rehabilitación respiratoria. *Arch Bronconeumol*. 2000; 36: 257-74.
- De Mena A, Aguirre O. *Educación musical: manual para el profesorado*. Málaga: Aljibe; 1996.
- Del Campo P. *La música en musicoterapia*. *Brocar: Cuadernos de investigación histórica*. 2013; 37: 145-154.

- Del Olmo Barros MJ. Musicoterapia en una escuela municipal de música. *Revista pulso*. 2015; 25.
- Delight L. Chamber Music- Proposed as a Therapeutic Medium. *Journal of Music Therapy*. 1962; 1: 19-21.
- Di Franco G. Modelos analíticos: musicoterapia y psicoanálisis. En: Betés de Toro M, compilador. *Fundamentos de musicoterapia*. Madrid: Morata; 2000. p. 318-328.
- Díaz MF, Caicedo E, Loaiza H. Software en tiempo real para el análisis de sistemas sonoros. *Visión electrónica*. 2013; 2: 97-109.
- Domingo-Ribas C, Bosque-García M. *Arch Bronconeumol*. 2006; 42: 33-8.
- Dray X, Kanaan R, Bienvenu T, Desmazes-Dufeu N, Dusser D, Marteau P, Hubert D. Malnutrition in adults with cystic fibrosis. *Eur J Clin Nutr*. 2005; 59: 152-54.
- Ducouneau G. *Musicoterapia. La comunicación musical: su función y sus métodos en terapia y reeducación*. Madrid: ADAF SA; 1988.
- Ducourneau G. *Musicoterapia*. Madrid: EDAF; 1988.
- ECFSPR, European Cystic Fibrosis Society patient registry annual data report (year 2014). Version 02.2016. Karup: European Cystic Fibrosis Society; 2016.
- Elbasan B, Tunali N, Duzgun I, Ozcelik U. Effects of chest physiotherapy and aerobic exercise training on physical fitness in young children with cystic fibrosis. *Italian Journal of Pediatrics*. 2012; 38:2.
- Elborn JS, Bell SC. Pulmonary exacerbations in cystic fibrosis and bronchiectasis. *Thorax* 2007; 62: 288-90.
- Elkins MR, Bye PT. Inhaled hypertonic saline as a therapy for cystic fibrosis. *Curr Opin Pulm Med*. 2006; 12: 445-52.
- Escobar H, Agrimbau J. *Revista Gastrohup*. 2007; 9: 41-47.
- Esquivel N. Orff Schulwerk o Escuela Orff: un acercamiento a la visión holística de la educación y al lenguaje de la creatividad artística. *La Retreta*. 2009; 2: 1-6.

- Fajac I, De Boeck K. New horizons for cystic fibrosis treatment. *Pharmacol Ther.* 2016; 16: 30235-2.
- Fennell PB, Quante J, Wilson K, Boyle M, Strunk R, Ferkol T. Use of high-dose ibuprofen in a pediatric cystic fibrosis center. *J Cyst Fibros.* 2007; 6: 153-58.
- Fernández Batanero JM, Cardoso Felício JM. Musicoterapia e integración social en menores infractores. Un estudio de casos. *Perfiles Educativos.* 2016; 152: 163-80.
- Fernández Rodríguez M, Martín Muñoz P. La calidad de vida percibida por niños con fibrosis quística es peor en el grupo de ocho a doce años. El control en el hospital comparado con el seguimiento en centros periféricos ofreció pocas diferencias. *Evid Pediatr.* 2006; 2: 47.
- Franco Ribate J. Método elemental para instrumentos de percusión. Madrid: Música Moderna; 1994.
- Frizzell RA, Hanrahan JW. Physiology of epithelial chloride and fluid secretion. *Cold Spring Harb Perspect Med.* 2012; 2: a009563.
- Fuentes LA, Caro P, Garcia-Ruiz AJ, Gómez GM, Martín-Montañez E. Mejora de la función pulmonar en fibrosis quística mediante insuflación exuflación mecánica. *An Pediatr (Barc).* 2016 Oct28. pii: S1695-4033(16)302557. doi: 10.1016/j.anpedi.2016.08.008. [Epub ahead of print]
- Gagnon L, Peretz I. Mode and Tempo relative contributions to “happy –sad” judgment in equitone melodies. *Cognition and Emotion.* 2003; 17: 25-40.
- Galbe J. Cribado neonatal de metabolopatías congénitas. Grupo de trabajo de la Asociación Española de Pediatría; 2003.
- Galera-Núñez M. Recursos para la enseñanza de la lectura musical: el uso de los editores de partituras en actividades creativas. *Espacio y Tiempo: Revista de Ciencias Humanas.* 2013; 27: 95-106.
- García Caro L. Aplicación de la musicoterapia con pacientes de fibromialgia. *Revista digital el canto de la musa.* 2010; 2: 33-41.
- García Sanz E. Musicoterapia y enriquecimiento personal. *Revista interuniversitaria de formación del profesorado.* 1989; 4: 91-108.

- Garrido Berry M, Hormigo Muñoz S, Martín Gutiérrez B. Fisioterapia respiratoria en fibrosis quística. Revista electrónica de fisioterapia; 2008.
- Gartner S, Cobos N. Cribado neonatal para la fibrosis quística. An Pediatr (Barc). 2009; 71:481-82.
- Gartner S. Cystic Fibrosis Newborn Screening in Spain: Lessons learned during a decade in Catalonia and progress/Challenges in other regions. 33rd European Cystic Fibrosis Conference. 2010.
- Gaspar I, Oliveira C, Oliveira G, Espíldora F, Jimeno R, Dorado A. Síntomas depresivos y ansiosos en pacientes con fibrosis Quística: influencia sobre la calidad de vida relacionada con la salud. Rev Esp Patol Torac. 2012; 24: 159-67.
- González J, Prieto-Moreno A. Herramientas hardware y software para el desarrollo de aplicaciones con Microcontroladores PIC bajo plataformas GNU/Linux. 2004.
- Goodfellow NA, Hawwa AF, Reid AJ, Horne R, Shields MD, McElnay JC. Adherence to treatment in children and adolescents with cystic fibrosis: a cross-sectional, multi-method study investigating the influence of beliefs about treatment and parental depressive symptoms. BMC Pulm Med. 2015; 15: 43.
- Goss CH, Burns JL. Exacerbations in cystic fibrosis. 1: Epidemiology and Pathogenesis. Thorax 2007; 62: 360-367.
- Gosselin N, Peretz I, Johnsen E, Adolphs R. Amygdala damage impairs emotion recognition from music. Neuropsychologia. 2007; 45: 236-44.
- Grasso MC, Button BM, Allison DJ, Sawyer SM. Benefits of music therapy as an adjunct to chest physiotherapy in infants and toddlers with cystic fibrosis. Pediatric Pulmonology. 2000; 29: 371–81.
- Groeneveld IF, Sosa ES, Pérez M, Fiuza-Luces C, Gonzalez-Saiz L, Gallardo C, López-Mojares LM, Ruiz JR, Lucía A. Health-related quality of life of Spanish children with cystic fibrosis. Qual Life Res. 2012; 21:1837-45.
- Guerrero García ME. La pequeña percusión y su influencia en la orquesta. Revista digital para profesionales de la enseñanza. 2014; 27: 1-8.

- Gustems J. Música y Sonido en los audiovisuales. Barcelona: Publicacions UB; 2012.
- Guyatt GH, Feeny DH, Patrick DL. Measuring health-related quality of life. *Ann Intern Med.* 1993; 118: 622-9.
- Hartling L, Newton AS, Liang Y, Jou H, Hewson K, Klassen TP, Curtis S. Music to reduce pain and distress in the pediatric emergency department: a randomized clinical trial. *JAMA Pediatr.* 2013;167:826-35.
- Havermans T, Colpaert K, Dupont LJ. Quality of life in patients with cystic fibrosis: association with anxiety and depression. *J Cyst Fibros.* 2008; 7: 581-84.
- Hilliard ME, Eakin MN, Borrelli B, et al. Medication beliefs mediate between depressive symptoms and medication adherence in cystic fibrosis. *Health Psychol.* 2015; 34: 496.
- Hoelzle PD. Soma, psyche, psneuma: Exploring the historic use of wind instruments in hearing. En: *Body, Mind, Spirit.* 21 Annual Conference American Association for Music Therapy; 1992.
- Huron D. Is music and evolutionary adaptation? En: Peretz I, Zatorre, RJ, editores. *The cognitive neuroscience of music.* Oxford: Oxford university press; 2003. p. 57-75.
- Ing-Randolph AR, Phillips LR, Williams AB. Group music interventions for dementia-associated anxiety: A systematic review. *Int J Nurs Stud.* 2015; 52: 1775-84.
- Irons JY, Kenny DT, McElrea M, Chang AB. Singing therapy for young people with cystic fibrosis: a randomized controlled pilot study. *Music and Medicine.* 2012; 4: 136-45.
- Irons JY, Peter Petocz P, Kenny DT, Chang AB. Singing as an adjunct therapy for children and adults with cystic fibrosis. *Cochrane Syst. Rev.* 2016; 9.
- Jauset JA. Música y neurociencia: un paso más en el conocimiento del ser humano. *Artseduca.* 2013; 4: 70-73.
- Juidías J, Domínguez M, Fernández P. *Cuerpo de maestros: temario de educación musical.* 3ªed. Madrid: MAD; 2004.
- Juslin PN, Laukka P. Expression, Perception, and Induction of Musical Emotions: a Review and a Questionnaire Study of Everyday Listening. *Journal of New Music Research.* 2004; 33: 217-38.

- Kaak I, Helbig I, Ankermann T. Didgeridoo playing as an adjunctive therapy to conventional physiotherapy for patients with cystic fibrosis. *Zeitschrift für Physiotherapeuten*. 2011; 63: 6-14.
- Károlyi O. *Introducción a la música*. 3ªed. Madrid: Alianza Editorial; 2012.
- Kerem BS, Rommens JM, Buchanan JA, Markiewicz D, Cox TK, Chakravarti A, Buchwald M, Tsui LC. Identification of the cystic fibrosis gene: genetic analysis. *Science*. 1989; 245: 1073-80.
- Kim S, Kwak E, Park E, Lee D, Kim K, Song J, Cho S. Changes in gait patterns with rhythmic auditory stimulation in adults with cerebral palsy. *NeuroRehabilitation*. 2011; 29: 233-241.
- Kriemler S, Radtke T, Christen G, Kerstan-Huber M, Hebestreit H. Short-Term Effect of Different Physical Exercises and Physiotherapy Combinations on Sputum Expectoration, Oxygen Saturation, and Lung Function in Young Patients with Cystic Fibrosis. *Lung*. 2016; 194: 659-64.
- Lacárcel Moreno JL. *Musicoterapia en educación especial*. Murcia: Editum; 1990.
- Lago P, Murcia C, Vanwin J. *Música y salud I: Introducción a la Musicoterapia*. Madrid, UNED; 2002.
- Lammefors L, Button BM, MacIlwaine M. Physiotherapy in infants and young children with cystic fibrosis: current and future developments. *Jr Soc Med* 2004; 44:8-25.
- Le Roux FH, Bouic, PJ; Bester, MM. The Effect of Bach's Magnificat on Emotions, Immune, and Endocrine Parameters During Physiotherapy Treatment of Patients with Infectious Lung Conditions. *Journal of Music Therapy*. 2007; 44: 156-168.
- Leiva-Fernández J, Leiva-Fernández F, García-Ruiz A, Prados-Torres D, Barnestein-Fonseca P. Efficacy of a multifactorial intervention on therapeutic adherence in patients with chronic obstructive pulmonary disease (COPD): a randomized controlled trial. *BMC Pulmonary Medicine*. 2014; 14: 70-82.
- Lim HA, Miller K, Fabian C. The effects of therapeutic instrumental music performance on endurance level, self-perceived fatigue level, and self-perceived exertion of inpatients in physical rehabilitation. *Journal of Music Therapy*. 2011; 48: 124-148.

- Lindenfelser KJ, Hense C, McFerran K. Music therapy in pediatric palliative care: family-centered care to enhance quality of life. *Am J Hosp Palliat Care*. 2012; 29:219-26.
- Llamas JC. La imbricación entre Educación musical y Musicoterapia: breves apuntes sobre el uso de la armonía en el ámbito de la discapacidad psicosocial. *Artseduca*. 2012; 1: 12-23.
- Llorente RPA, Garcia CB, Martin JJD. Treatment compliance in children and adults with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2008; 7:359-67.
- Lorenzo A, Ibarrola B. Modelo humanista-transpersonal. En: Betés de Toro M, compilador. *Fundamentos de musicoterapia*. Madrid: Morata; 2000. p.364-378.
- Main E, Prasad A, Van der Schans CP. Conventional Chest physiotherapy compared to other airway clearance techniques for cystic fibrosis. *Cochrane Syst. Rev*. 2005; 1.
- Máiz L, Baranda F, Coll R, Prados C, Vendrell M, Escribano A, et al. Guideline for diagnosis and treatment of respiratory involvements in cystic fibrosis. *Arch Bronconeumol*. 2001; 37: 316-24.
- Malbrán S. Los atributos de la audición musical: notas para su descripción. *Eufonía: Didáctica de la música*. 1996; 2: 55-68.
- Malone AB. The effects of live music on the distress of pediatric patients receiving intravenous starts, venipunctures, injections, and heel sticks. *J Music Ther*. 1996; 33: 19-33.
- Maranto CD. Research in music and medicine: the state of the art. En: Froehlich MAR, editor. *Music therapy with hospitalized children: a creative arts child life approach*. Cherry Hill, NJ: Jeffrey Books; 1996. p 39-66.
- Martín de Vicente C, García Romero R, Martínez de Zabarte Fernández, JM, Cenarro Guerrero T. Test del sudor. *Form Act Pediatr Aten Prim*. 2015; 8: 87-9.
- Martínez-Costa C, Escribano A, Núñez Gómez F, García-Maset L, Luján J, Martínez-Rodríguez L. Nutritional intervention in children and adolescents with cystic fibrosis. Relationship with pulmonary function. *Nutrición hospitalaria*. 2004; 20: 182-188.

- Marwah N, Prabhakar AR, Raju OS. Music distraction--its efficacy in management of anxious pediatric dental patients. *J Indian Soc Pedod Prev Dent.* 2005; 23:168-70.
- Matola I. Musica e musicoterapia: una panorámica. En: Antonietti A, Colombo B. *Musica che educa, musica che cura. Interventi psicologici con il linguaggio sonoro in contesto scolastico e riabilitativo.* Roma: Aracne; 2010. p.21-34.
- Mazzoni D, Dannenberg R. Audacity [programa informático]. Universidad de Carnegie Mellon. Sourceforge; 2000.
- McIlwaine MP, Lee Son NM, Richmond ML. Physiotherapy and cystic fibrosis: what is the evidence base?. *Curr Opin Pulm Med.* 2014; 20: 613-17.
- Menéndez Pelayo M. *Historia de las ideas estéticas en España I.* Madrid: C.S.I.C; 1940.
- Mercadal-Brotos MM. Modelo conductista. En: Betés de Toro M, compilador. *Fundamentos de musicoterapia.* Madrid: Morata; 2000. p. 309-317.
- Métayer S. Music therapy, a partner in patient care. *Rev Infirm.* 2012; 1 84: 39-40.
- Millar SJ, Pasta DJ, Quittner AL. Investigators and Coordinators of the Epidemiologic Study of Cystic Fibrosis. Treatment complexity in cystic fibrosis: trends over time and associations with site-specific outcomes. *J Cyst Fibros.* 2013; 12: 461-67.
- Modi AC, Cassedy AE, Quittner AL. Trajectories of adherence to airway clearance therapy for patients with cystic fibrosis. *J Pediatr Psychol.* 2010; 35: 1028-37.
- Modi AC, Quittner AL. Barriers to treatment adherence for children with cystic fibrosis and asthma: what gets in the way? *J Pediatr Psychol.* 2006; 31: 846-58.
- Mogayzel PJ, Naureckas ET, Robinson KA, Rosenfeld M. Cystic Fibrosis Foundation pulmonary guideline. Pharmacologic approaches to prevention and eradication of initial *Pseudomonas aeruginosa* infection. *Annals of the American Thoracic Society.* 2014; 11: 1640-50.
- Montero Ruiz A, Fuentes Gálvez LA, Martín Montañez E, Pérez Frías J. Intervención de musicoterapia en paciente con fibrosis quística. VIII Reunión de Jóvenes Farmacólogos de Andalucía. 2016; 29.

- Moreno JJ. Activa tu música interior: musicoterapia y psicodrama. Barcelona: Herder; 2004.
- Morisky DE, Green LW, Levine DM. Concurrent and predictive validity of a self-reported measure of medication adherence. *Med Care*.1986; 24: 67-74.
- Mrázová M, Celec P. A systematic review of randomized controlled trials using music therapy for children. *J Altern Complement Med*. 2010; 16: 1089-95.
- Noguchi LK. The effect of music versus nonmusic on behavioral signs of distress and self-report of pain in pediatric injection patients. *J Music Ther*. 2006; 43:16-38.
- Nogués Solán X, Sorli Redó ML, Villar García J. Tools to measure treatment adherence. *An Med Interna*. 2007; 24: 138-41.
- Nordoff P, Robbins C. Music therapy in special education. 2ªed. New Braunfels: Barcelona Publishers NH; 2006.
- Oliveira G, Oliveira C, Gaspar I, Cruz I, Dorado A, Pérez-Ruiz E, Porras N, Soriguer F. Validation of the Spanish version of the Revised Cystic Fibrosis Quality of Life Questionnaire in adolescents and adults (CFQR 14+ Spain). *Arch Bronconeumol*. 2010; 46: 165-75.
- OMS. Boletín de la Organización Mundial de la Salud. 2012; 90: 401-76.
- Pahlen K. El maravilloso mundo de la música: un alegre viaje de descubrimientos al mundo musical. 3ªed. Madrid: Alianza Editorial; 2011.
- Palacios JI. El concepto de musicoterapia a través de la Historia. *Revista electrónica de LEEME*. 2004; 13:1.
- Panigrahi A, Sohani S, Amadi C, Joshi A. Role of music in the management of chronic obstructive pulmonary disease (COPD): a literature review. *Technol. Health Care*. 2014; 22: 53-61.
- Pascual Leone A. The brain that plays music and is changed by it. *Annals of the New YorkAcademy of Sciences*. 2001; 930: 315-29.
- Pascual Mejía P. Didáctica de la música. Madrid: Editorial Pearson; 2002.

- Patrick DL, Deyo RA. Generic and disease-specific measures in assessing health status and quality of life. *Med Care*. 1989; 27: 217-32.
- Pauwels EK, Volterrani D, Mariani G, Kostkiewics M. Mozart, music and medicine. *Med Princ Pract*. 2014; 23: 403-12.
- Peretz I, Gagnon L, Bouchard B. Music and emotion: perceptual determinants, immediacy, and isolation after brain damage. *Cognition*. 1998; 68: 111-41.
- Pérez de Arce J, Gili F. Clasificación Sachs-Hornbostel de instrumentos musicales: una revisión y aplicación desde la perspectiva americana. *Revista musical chilena*. 2013; 67: 42-80.
- Pino M. Reflexiones sobre Música y Neurociencia. *Revista Medicina y humanidades*. 2011; 3: 42-50.
- Pisi G, Chetta A. Airway clearance therapy in cystic fibrosis patients. *Acta bio-medica Atenei Parmensis*. 2009; 80: 102-06.
- Piston W. *Armonía*. Madrid: Mundimúsica; 2008.
- Pliego de Andrés V. Bases físicas y parámetros acústicos de la música. En: Betés de Toro M, compilador. *Fundamentos de musicoterapia*. Madrid: Morata; 2000. p. 39-53.
- Pliego de Andrés V. Bases físicas y parámetros acústicos de la música. En: Betés de Toro M, compilador. *Fundamentos de musicoterapia*. Madrid: Morata; 2000. p. 39-53.
- Principi N, Blasi F, Esposito S. Azithromycin use in patients with cystic fibrosis. *Eur J Clin Microbiol Infect Dis*. 2015; 34: 1071-9.
- Poch S. *Compendio de Musicoterapia I-II*. Barcelona: Herder; 1999.
- Prados C, Máiz L, Antelo C, Baranda F, Blázquez J, Borro JM, Gartnerg S, Garzón G, Girón R, de Gracia J, Lago J, Lama R, Martínez MT, Moreno A, Oliveira C, Pérez-Frías J, A Solé A, Salcedo A. Fibrosis quística: consenso sobre el tratamiento del neumotórax y de la hemoptisis masiva y sobre las indicaciones del trasplante pulmonar. *Arch Bronconeumol*. 2000; 36: 411-6.
- Proesmans M. Best practices in the treatment of early cystic fibrosis lung disease *Ther Adv Respir Dis*. 2016; 2.

- Quintiliano A. *Sobre la Música*. Madrid: Gredos; 1996.
- Quittner AL, Buu A, Messer MA, Modi AC, Watrous M. Development and validation of The Cystic Fibrosis Questionnaire in the United States: a health-related quality-of-life measure for cystic fibrosis. *Chest*. 2005; 128: 2347-54.
- Quittner AL, Drotar D, Ievers-Landis CE, Seidner D, Slocum N, Jacobsen J. Adherence to medical treatments in adolescents with cystic fibrosis: The development and evaluation of family-based interventions. En: Drotar D, editor. *Promoting Adherence to Medical Treatment in Childhood Chronic Illness: Interventions and Methods*. Hillsdale NJ: Erlbaum Associates, Inc. 2000. p. 383-407.
- Quittner AL, Goldbeck L, Abbott J, Duff A, Lambrecht P, Solé A, Tibosch MM, Bergsten Brucefors A, Yüksel H, Catastini P, Blackwell L, Barker D. Prevalence of depression and anxiety in patients with cystic fibrosis and parent caregivers: results of The International Depression Epidemiological Study across nine countries. *Thorax*. 2014; 69:1090-97.
- Quittner AL, Saez-Flores E, Barton JD. The psychological burden of cystic fibrosis. *Curr Opin Pulm Med*. 2016; 22: 187–19.
- Quittner AL, Sweeny S, Watrous M, Munzenberger P, Bearss K., Gibson Nitza A, Fisher L, Henry B. Translation and linguistic validation of a disease-specific quality of life measure for cystic fibrosis. *Journal of Pediatric Psychology*. 2000; 25: 403-14.
- Quittner AL, Zapata C, Landon C. Spanish translation of the Cystic Fibrosis Questionnaire: preliminary results of the cognitive testing phase. *Pediatr Pulmonol*. 2002; 24: 350.
- Quittner AL. Measurement of quality of life in cystic fibrosis. *Current Opinion in Pulmonary Medicine*. 1998; 4: 326-331.
- Randel DM, Gago LC. *Diccionario Harvard de música*. 4ªed. Madrid: Alianza editorial; 2009.
- Ratjen F, Bell SC, Rowe SM, Goss CH, Quittner AL, Bush A. Cysticfibrosis. *Nat Rev Dis Primers*. 2015; 14; 1: 15010.
- Restak R. *Think smart*. New York, NY: Penguin Books; 2009.

- Reyes Gallegos AM. Los acervos de documentos musicales. ¿Libros raros, libros especiales? Investigación Bibliotecológica. 2016; 30: 129-63.
- Rimsky-Korsakov N. Tratado práctico de armonía. Buenos Aires: Carisch/Melos; 2005.
- Riordan J, Rommens JM, Kerem B, Alon N, Rozmahel R, Gzelczah Z. Identification of the cystic fibrosis gene: cloning and characterization of complementary DNA. Science 1989; 245: 1066-73.
- Robb SL, Carpenter JS. A review of music-based intervention reporting in pediatrics. J Health Psychol. 2009; 14: 490-501.
- Rodríguez Chamorro MA, García-Jiménez E, Amariles P, Rodríguez Chamorro A, Faus MJ. Revisión de tests de medición del cumplimiento terapéutico utilizados en la práctica clínica. Aten Primaria. 2008; 40: 413-7.
- Rommens JM, Iannuzzi MC, Kerem B, Drumm ML, Melmer G, Dean M, Rozmahel R, Cole JL, Kennedy D, Hidaka N. Identification of the cystic fibrosis gene: chromosome walking and jumping. Science. 1989; 245:1059-65.
- Sabaté E. Adherence to long-term therapies: evidence for action. Geneva: World Health Organisation; 2003.
- Sabbatella Riccardi P. Intervención musical en el alumnado con necesidades educativas especiales: delimitaciones conceptuales desde la pedagogía musical y la musicoterapia. Biblid. 2005; 21: 123-39.
- Sachs K. The History of Musical Instruments. New York: W.W. Norton; 1940.
- Saitta C. El timbre como factor estructurante. Altura-timbre-espacio. Cuaderno de estudio. 2004; 5: 27-30.
- Sánchez J, Barrios P, Dios F, Guerra R, Rodilla F. Reflexiones sobre el aprendizaje de la guitarra en la Educación Musical española. Propuesta de actuación. Revista de la Lista Electrónica Europea de Música en la Educación. 2000; 5: 1-5.
- Sánchez M, Cía I. Nuevas tecnologías e innovación educativa en el campo de la educación musical: propuesta para la formación de profesorado especialista. IE Comunicaciones: Revista Iberoamericana de Informática Educativa. 2011; 13: 3-13.

- Sanuy M, Orff C, Keetman G, Sarmiento LG. Música para niños: Orff-Schulwerk. Madrid: Unión Musical Española; 1969.
- Sawicki GS, Heller KS, Demars N, Robinson WM. Motivating adherence among adolescents with cystic fibrosis: youth and parent perspectives. *Pediatr Pulmonol.* 2015; 50:127-36.
- Sawicki GS, Rasouliyan L, McMullen AH, et al. Longitudinal assessment of health-related quality of life in an observational cohort of patients with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol.* 2011; 46: 36-44.
- Schaeffer P. *Acousmatics. Trató des objects musicaux.* París: Seuil Paris; 1966.
- Schafer RM. *El rinoceronte en el aula.* Buenos Aires: Ricordi; 1998.
- Schafer RM. *El compositor en el aula.* Buenos Aires: Ricordi; 1998.
- Schafer RM. *El nuevo paisaje sonoro.* Buenos Aires: Ricordi; 1998.
- Schafer RM. *Limpieza de oídos.* Buenos Aires: Ricordi; 1998.
- Schapira D. Teoría, Lenguaje y Ética en Musicoterapia. *Revista Brasileira de Musicoterapia.* 1996; 1: 40-54.
- Schauer M, Mauritz KH. Musical motor feedback (MMF) in walking hemiparetic stroke patients: randomized trials of gait improvement. *Clinical Rehabilitation.* 2003; 17: 713-722.
- Schweer W, Froment N, Bonte T. MuseScore [programa informático]. MuseScore BBVA; 2002.
- Segal E. Consenso de Fibrosis Quística. *Arch argent pediatr* 1999; 97: 188-224.
- Sepúlveda-Vildósola AC, Herrera-Zaragoza OR, Jaramillo-Villanueva L, Anaya-Segura A. Music as an adjuvant treatment for anxiety in pediatric oncologic patients. *Rev Med Inst Mex Seguro Soc.* 2014;52 Suppl 2:S50-4.
- Sheehan J, Massie J, Hay M, Jaffe A, Glazner J, Armstrong D. The natural history and predictors of persistent problem behaviours in cystic fibrosis: a multi-centre, prospective study. *Arch Dis Child.* 2012; 97: 625-31.

- Shope JT. Medication compliance. *Pediatr Clin North Am.* 1981; 28:5-21.
- Sinaasappel M, Stern M, Littlewood J, Wolfe S, Steinkamp G, Heijerman HG. Nutrition in patients with cystic fibrosis: a European Consensus. *J Cyst Fibros.* 2002; 1: 51-75.
- Sliwka A, Wloch T, Tynor D, Nowobilski R. Do asthmatics benefit from music therapy? A systematic review. *Complement Ther Med.* 2014; 22: 756-66.
- Smith BA, Modi AC, Quittner AL, Wood BL. Depressive symptoms in children with cystic fibrosis and parents and its effects on adherence to airway clearance. *Pediatr Pulmonol.* 2010; 45: 756-63.
- Smith BA, Wood BL. Psychological factors affecting disease activity in children and adolescents with cystic fibrosis: medical adherence as a mediator. *Curr Opin Pediatr.* 2007; 19: 553–8.
- Soria-Urios G, Duque P, García-Moreno JM. Música y cerebro: fundamentos neurocientíficos y trastornos musicales. *Rev Neurol.* 2011; 52: 45-55.
- Strausbaugh SD, Davis PB. Cystic Fibrosis: A Review of Epidemiology and Pathobiology. *Clinics in Chest Medicine.* 2007; 28: 279-88.
- Suri R, Metcalfe C, Wallis C, Bush A. Assessing the usefulness of outcomes measured in a cystic fibrosis treatment trial. *Respiratory Medicine.* 2007; 101: 254-60.
- Temes JL. Instrumentos de percusión en la música actual. Madrid: Digesa; 1979.
- Thaut M, McIntosh G. How music helps to heal the injured brain. Therapeutic use crescendos thanks to advances in brain science. *Cerebrum The Dana Foundation.* 2010; 3: 1.
- Thaut M. Introducción a la Musicoterapia. Barcelona: Boileau; 2000.
- Thaut MH. Rhythm, music, and the brain: Scientific foundations and clinical applications. London: Routledge; 2005.
- The WHOQOLGroup (World Health Organization Quality of Life). 1995. World Health Organization.
- Tourin C. Harp therapy manual. Cradle of sound. Winnipeg: Art Bookbindery; 2006.

- Turcios NL. Cystic fibrosis: an overview. *J Clin Gastroenterol*. 2005; 39, 307-17.
- Vázquez C, Gartner S. Fibrosis quística. En: Andrés A, Valverde J, coordinadores. *Manual de neumología pediátrica*. Madrid: editorial médica panamericana; 2011. p. 321-338.
- Wallon H. *El desarrollo psicológico de la primera infancia. Manual para el seguimiento del desarrollo infantil desde el nacimiento hasta los seis años*. Madrid: Visor; 1985.
- Waters V, Stanojevic S, Atenafu EG, Lu A, Yau Y, Tullis E, Ratjen F. Effect of pulmonary exacerbations on long-term lung function decline in cystic fibrosis. *Eur Respir J*. 2012; 40: 61-6.
- Weil J, Sikora T, Durrieu JL, Richard G. Automatic Generation of Lead Sheets from Polyphonic Music Signals. *ISMIR*. 2009; 1: 603-608.
- Weinberg N. *Guide to standardized drumset notation*. Wisconsin: Hal Leonard Corporation; 2002.
- WFMT, World Federation of Music Therapy. President presents: Announcing WFMT's NEW Definition of Music Therapy Retrieved [Internet]. 2011. From http://www.wfmt.info/WFMT/President_presents..._files/President%20presents...5-2011.pdf
- Wigram T, De Backer J. *Clinical Applications of Music Therapy in Developmental Disability, Paediatrics and Neurology*. London: Jessica Kingsley Publishers; 1999.
- Willems E. *El oído musical: la preparación auditiva del niño*. Barcelona: Paidós; 2001.
- Willems E. *El valor humano de la educación musical*. 3ªed. Barcelona: Paidós; 2002.
- Wilschanski M, Durie PR. Patterns of GI disease in adulthood associated with mutations in the CFTR gene. *Gut*. 2007; 56: 1153-63.
- Woodhead M, Blasi F, Ewing S, Huchon G, Leven M, Ortqvist. Guidelines for the management of adult lower respiratory tract infections. *Eur Respir J*. 2005; 26: 1138-80.
- Wuytack J, Boal Palheiros G. Audición musical activa con el musicograma. *Revista Eufonía*. 2009; 47: 43-55.
- Zamacois J. *Tratado de armonía. Libros I, II y III*. Madrid: Mundimúsica; 2010.

- Zhao K, Bai ZG, Bo A, Chi I. A systematic review and meta-analysis of music therapy for the older adults with depression. *Int J Geriatr Psychiatry*. 2016; 31:1188-98.
- Zielenski J. Genotype and phenotype in cystic fibrosis. *Respiration*. 2000; 67:117-33.



UNIVERSIDAD
DE MÁLAGA

ANEXOS



UNIVERSIDAD
DE MÁLAGA

ANEXO 1

Consentimiento informado



UNIVERSIDAD
DE MÁLAGA

CONSENTIMIENTO INFORMADO – INFORMACIÓN AL PACIENTE

Efectos de la musicoterapia como complemento de la fisioterapia respiratoria en pacientes con fibrosis quística.

Antes de proceder a la firma de este consentimiento informado, lea atentamente la información que a continuación se le facilita y realice las preguntas que considere oportunas.

Naturaleza:

Las técnicas de drenaje bronquial que se utilizan de 1 a 2 veces al día en las personas que tienen fibrosis quística son tratamientos que ayudan a estas personas a mantenerse sanas y puedan respirar con más facilidad. Estas técnicas de fisioterapia respiratoria aflojan el moco espeso y pegajoso, para que pueda sacarse tosiendo o soplando. La limpieza de las vías respiratorias reduce las infecciones pulmonares y mejora la función pulmonar.

Estas técnicas suponen un compromiso significativo de tiempo y energía para el paciente y sus familiares en el caso de los niños que no pueden realizarla por sí mismos por su corta edad. Por eso aunque son muy beneficiosas, se convierten en una rutina aburrida.

Importancia:

Consideramos que convertir la fisioterapia respiratoria en una actividad más divertida para los niños y sus familiares es muy importante para su correcta realización.

Este estudio es un ensayo clínico sin intervención farmacológica donde el método que asigna a los pacientes a uno u otro brazo de estudio es el azar. A un grupo de niños con fibrosis quística le proponemos realizar su rutina de fisioterapia respiratoria escuchando canciones que un músico ha compuesto especialmente para oírla durante el desarrollo de esta fisioterapia. A un segundo grupo de niños con fibrosis quística se le propondrá complementar su rutina de fisioterapia respiratoria con música comercial elegida por el propio paciente. Y en un tercer grupo de estudio los niños con fibrosis quística continuarán realizando su fisioterapia respiratoria de forma habitual, es decir, sin complementar con música.

La música terapéutica compuesta especialmente para acompañar al desarrollo de la fisioterapia respiratoria tiene 3 partes, las mismas que su rutina de fisioterapia respiratoria:

1. Tratamiento nebulizador
2. Trabajo de fisioterapia - limpieza bronquial
3. Relajación-nebulización

Los dos grupos que van realizar la fisioterapia respiratoria escuchando música deben de adaptar su fisioterapia habitual a la música y no al revés. Solo queremos que la música complemente la actividad.

En este periodo, independientemente al grupo que pertenezca, le realizaremos 3 entrevistas sobre su experiencia en general con la fisioterapia respiratoria: antes de comenzar, a las 6 semanas y al finalizar el estudio. El estudio en concreto durará 3 meses.

Además de la información obtenida sobre las entrevistas, se recogerán datos habituales incluidos en su historia médica, en concreto datos relacionados con su función pulmonar.

Todos los datos obtenidos se incluirán en una base de datos anónima codificada por lo que no es posible identificar a los pacientes. En ningún informe del estudio aparecerá su nombre, y su identidad no podrá ser conocida salvo requerimiento legal. El acceso a toda la información que se obtenga en el estudio quedará restringido al personal autorizado que se compromete a cumplir las normas necesarias para preservar la confidencialidad de la información facilitada por los participantes. Los resultados del estudio podrán ser comunicados a las autoridades sanitarias y, eventualmente, a la comunidad científica a través de congresos y/o publicaciones.

Durante el estudio, debe continuar con su régimen habitual de tratamiento para la fibrosis quística sin alterarlo. Debe de saber, que la participación en este estudio, no supondrá la aplicación de técnicas de monitorización adicionales ni la aplicación de ninguna medida que pueda dañarle o molestarle, ni la extracción de muestras biológicas extra, ni alteraciones en su tratamiento y seguimiento.

Tras estos 3 meses, a aquellos pacientes pertenecientes a los grupos que no han utilizado esta música terapéutica se les ofrecerá la música para que si lo desean complementen su rutina de fisioterapia respiratoria con esta música.

Implicaciones para el paciente:

- La participación es totalmente voluntaria.
- El paciente puede retirarse del estudio cuando así lo manifieste, sin dar explicaciones y sin que esto repercuta en sus cuidados médicos.
- Todos los datos de carácter personal, obtenidos en este estudio son confidenciales y se tratarán conforme a la Ley Orgánica de Protección de Datos de Carácter Personal 15/99.
- La información obtenida se utilizará exclusivamente para los fines específicos de este estudio.

Riesgos de la investigación para el paciente:

Este estudio no supone riesgo para el paciente, pues solo se trata de complementar la rutina de fisioterapia respiratoria habitual del paciente con música, lo que no supone ni un incremento en el número de visitas a la unidad para estos pacientes ni una alteración en su tratamiento ni en su seguimiento habitual.

Si usted tiene alguna duda o requiere información adicional se puede poner en contacto con nuestro personal de la Unidad de Fibrosis Quística en el teléfono: 951292187 o en el correo electrónico: emartinm@uma.es

CONSENTIMIENTO INFORMADO – CONSENTIMIENTO POR ESCRITO DEL PACIENTE

Efectos de la musicoterapia como complemento de la fisioterapia respiratoria en pacientes con fibrosis quística.

Yo (Nombre y Apellidos):.....

- He leído el documento informativo que acompaña a este consentimiento (Información al Paciente)
- He podido hacer preguntas sobre el estudio *Efectos de la musicoterapia como complemento de la fisioterapia respiratoria en pacientes con fibrosis quística.*
- He recibido suficiente información sobre el estudio *Efectos de la musicoterapia como complemento de la fisioterapia respiratoria en pacientes con fibrosis quística.* He hablado con el profesional sanitario informador: Dr. Javier Pérez Frías.
- Comprendo que mi participación es voluntaria y soy libre de participar o no en el estudio.
- Se me ha informado que todos los datos obtenidos en este estudio serán confidenciales y se tratarán conforme establece la Ley Orgánica de Protección de Datos de Carácter Personal 15/99.
- Se me ha informado de que la información obtenida sólo se utilizará para los fines específicos del estudio.
- **Deseo** ser informado/a de mis datos genéticos y otros de carácter personal que se obtengan en el curso de la investigación, incluidos los descubrimientos inesperados que se puedan producir, siempre que esta información sea necesaria para evitar un grave perjuicio para mi salud o la de mis familiares biológicos.

Si

No

Comprendo que puedo retirarme del estudio:

- Cuando quiera
- Sin tener que dar explicaciones
- Sin que esto repercuta en mis cuidados médicos

Presto libremente mi conformidad para participar en el *proyecto titulado Efectos de la musicoterapia como complemento de la fisioterapia respiratoria en pacientes con fibrosis quística.*

Firma del paciente
(mayor de 12 años)

Firma de los padres
(o representante legal)

Firma del profesional
sanitario informador

Nombre y apellidos:
.....

Nombre y apellidos:
.....

Nombre y apellidos:
.....

Fecha:

Fecha:

Fecha:



CONSENTIMIENTO INFORMADO ADAPTADO A MENORES – INFORMACIÓN AL PACIENTE**Efectos de la musicoterapia como complemento de la fisioterapia respiratoria en pacientes con fibrosis quística.**

Antes de proceder a la firma de este consentimiento informado, lee atentamente la información que a continuación se te facilita y realiza las preguntas que consideres oportunas.

Naturaleza:

El Dr. Javier Pérez Frías me ha informado de que en los niños con fibrosis quística las técnicas de drenaje bronquial como las que debo realizar yo de 1 a 2 veces al día me ayudan a respirar mejor y sentirme más sano. Estas técnicas de fisioterapia respiratoria aflojan el moco espeso y pegajoso, para que pueda sacarlo tosiendo o soplando. La limpieza de las vías respiratorias hace que tenga menos infecciones en los pulmones y mejore la función de mis pulmones.

Estas técnicas suelen cansar al paciente y ocupan mucho tiempo del día, por eso, aunque ayudan a respirar mejor pueden ser aburridas. Pensamos que convertir estas técnicas en una actividad más divertida puede ayudarte a realizarlas correctamente por ejemplo acompañando las sesiones con música.

Metodología empleada para el estudio:-¿Cómo se realizará el estudio?

Se realiza con niños que como yo tienen fibrosis quística y hacen técnicas de drenaje bronquial cada día. A unos niños se les dirá que hagan la fisioterapia respiratoria escuchando unas canciones que un músico ha compuesto especialmente para nosotros. A otros se les pedirá que hagan la fisioterapia respiratoria escuchando la música que les guste y a otros que la hagan como habitualmente la realizan, es decir, sin música. Se elegirá “a suertes” qué niño realizará la fisioterapia con las canciones que el músico ha compuesto (grupo 1), qué niño la hará escuchando la música que le guste (grupo 2) y qué niño la realizará sin música (grupo 3). No cambiarán nada los tratamientos o cuidados que recibirán todos los niños.

-¿En qué consistirán las intervenciones?

A los niños que participen en el estudio se les pedirá que mientras se ponen el aerosol, cuando intentan sacar el moco y cuando vuelven a ponerse el aerosol cada día durante 3 meses escuchen la música que el músico ha compuesto especialmente para ellos (si pertenecen al grupo 1), escuchen la música que les guste (si pertenecen al grupo 2) y no escuchen música (si pertenecen al grupo 3).

Los dos grupos que van realizar la fisioterapia respiratoria escuchando música deben de adaptar los ejercicios a la música y no al revés. Solo queremos que escuches la música pero que esto no modifique las sesiones de fisioterapia respiratoria.

Durante el estudio, los niños deben continuar con su tratamiento para la fibrosis quística sin alterarlo. Participar en este estudio, no supondrá la aplicación de técnicas de monitorización adicionales ni la aplicación de ninguna medida que pueda dañarte o molestarte, ni la extracción de muestras de sangre extra, ni alteraciones en tu tratamiento y seguimiento. No hay nada nuevo ni ninguna prueba salvo la música.

A los pacientes de los tres grupos se les harán 3 entrevistas sobre cómo hacen la fisioterapia respiratoria y cómo se sienten. La primera entrevista antes de comenzar, la segunda a las 6 semanas y la tercera a los 3 meses que es cuando finaliza el estudio.

Cuando finalice el estudio, a aquellos niños de los grupos que han realizado la fisioterapia respiratoria escuchando la música que les guste o sin música, se les ofrecerá la música que el músico ha compuesto para los niños con fibrosis quística para que si quieren, la utilicen.

-¿Qué datos se recogerán?

Además de la información obtenida sobre las entrevistas, se recogerán datos habituales incluidos en tu historia médica, en concreto datos relacionados con tu función pulmonar.

-¿Supondrá algún riesgo para el niño?

Este estudio no supone riesgo pues solo se trata de escuchar música durante la realización de fisioterapia respiratoria, lo que no supone, ni un incremento en el número de visitas al médico, ni una alteración en tu tratamiento ni en tu seguimiento habitual.

-¿Cómo se garantizará el anonimato de los pacientes?

Todos los datos obtenidos se incluirán en una base de datos en la que no aparece tu nombre, si no un código, por lo que no es posible identificarte. En ningún informe del estudio aparecerá tu nombre, y tu identidad no podrá ser conocida salvo requerimiento legal. Toda la información que se obtenga en el estudio solo podrá ser consultada por el equipo que te atiende y que se compromete a cumplir las normas necesarias para mantener la privacidad de esta información. Los resultados del estudio podrán ser comunicados a través de congresos, informes etc. pero nunca con tu nombre ni datos personales.

Implicaciones para el paciente:

- La participación es totalmente voluntaria.
- Puedes retirarte del estudio cuando quieras, sin dar explicaciones y sin que esto repercuta en tus cuidados médicos.
- Todos los datos de carácter personal, obtenidos en este estudio son confidenciales y se tratarán conforme a la Ley Orgánica de Protección de Datos de Carácter Personal 15/99.
- La información obtenida se utilizará exclusivamente para los fines específicos de este estudio.

Si tienes alguna duda o necesitas información adicional puedes ponerte en contacto con nuestro personal de la Unidad de Fibrosis Quística en el teléfono: 951292187 o en el correo electrónico: emartinm@uma.es

CONSENTIMIENTO INFORMADO – CONSENTIMIENTO POR ESCRITO DEL PACIENTE

Efectos de la musicoterapia como complemento de la fisioterapia respiratoria en pacientes con fibrosis quística.

Yo (Nombre y Apellidos):.....

- He leído el documento informativo que acompaña a este consentimiento (Información al Paciente)
- He podido hacer preguntas sobre el estudio *Efectos de la musicoterapia como complemento de la fisioterapia respiratoria en pacientes con fibrosis quística.*
- He recibido suficiente información sobre el estudio *Efectos de la musicoterapia como complemento de la fisioterapia respiratoria en pacientes con fibrosis quística.* He hablado con el profesional sanitario informador: Dr. Javier Pérez Frías.
- Comprendo que mi participación es voluntaria y soy libre de participar o no en el estudio.
- Se me ha informado que todos los datos obtenidos en este estudio serán confidenciales y se tratarán conforme establece la Ley Orgánica de Protección de Datos de Carácter Personal 15/99.
- Se me ha informado de que la información obtenida sólo se utilizará para los fines específicos del estudio.
- **Deseo** ser informado/a de mis datos genéticos y otros de carácter personal que se obtengan en el curso de la investigación, incluidos los descubrimientos inesperados que se puedan producir, siempre que esta información sea necesaria para evitar un grave perjuicio para mi salud o la de mis familiares biológicos.

Si No

Comprendo que puedo retirarme del estudio:

- Cuando quiera
- Sin tener que dar explicaciones
- Sin que esto repercuta en mis cuidados médicos

Presto libremente mi conformidad para participar en el *proyecto titulado Efectos de la musicoterapia como complemento de la fisioterapia respiratoria en pacientes con fibrosis quística.*

Firma del paciente
(mayor de 12 años)

Firma de los padres
(o representante legal)

Firma del profesional
sanitario informador

Nombre y apellidos:
.....

Nombre y apellidos:
.....

Nombre y apellidos:
.....

Fecha:

Fecha:

Fecha:

ANEXO 6

Comunicación en Jornada científica



UNIVERSIDAD
DE MÁLAGA



PÓSTER 21. Intervención de musicoterapia en paciente con fibrosis quística

Montero Ruiz, Alberto; Fuentes Gálvez, Laura A.; Martín Montañez, Elisa; Pérez Frías Javier

Departamento de Farmacología y Pediatría. Universidad de Málaga

Introducción: La realización de fisioterapia respiratoria diaria (FTR) en el paciente con fibrosis quística (FQ) es un componente importante de su terapia que requiere un compromiso significativo de tiempo y energía, lo que complica su adherencia. Es importante por ello establecer esta rutina como una experiencia positiva.

Objetivo: Desarrollar una estrategia musicoterapéutica, encaminada a maximizar la adherencia a FTR y convertirla en una rutina agradable.

Material y Métodos: Un músico titulado superior compuso, interpretó y grabó especialmente música terapéutica instrumental a utilizar como complemento de FTR en pacientes con FQ. Se divide en 3 secciones en función del tratamiento: Sección-A: Tratamiento nebulizador; Sección-B: Trabajo de fisioterapia-limpieza bronquial; Sección-C: Relajación

La interpretación musical se realizó con instrumentos de percusión de afinación determinada (como marimba y vibráfono) e indeterminada (como caja clara, pailas y platos).

Resultados: Durante 6 semanas, un paciente con FQ desarrolló su FTR escuchando esta música. Previamente, para conocer su percepción hacia la rutina se realizó una entrevista sobre su experiencia con FTR. Destaca que no la practica con regularidad, le resulta poco agradable, aburrida y expresa requerir mucho tiempo para completarla. Tras las 6 semanas, se entrevistó de nuevo al paciente encontrándose un cambio en la impresión general de su experiencia hacia FTR. Así, aunque no apreció un cambio sustancial en la percepción del tiempo, sí le resultó más atractiva y mejoró su adherencia.

Discusión: Aunque FTR se considera beneficiosa, muchos pacientes no la perciben como experiencia positiva. En este sentido, esta estrategia podría ayudar a establecer FTR como positiva, pues una música adecuada puede motivar y posiblemente aliviar la ansiedad inicial en el rendimiento de una rutina no totalmente establecida.

Conclusión: La musicoterapia podría ayudar a establecer FTR como una rutina positiva mejorando su adherencia en pacientes con FQ y contribuir así a su plena instauración.

PÓSTER 22. Diferencias en el efecto antioxidante y neuroprotector de hidroxitirosol en la diabetes mellitus experimental respecto a una situación de normoglucemia.

Beatriz Villanueva, María Pozo, M^a Dolores Rodríguez-Pérez, José J. Reyes de la Vega, M^a José García Tarifa, José P. de la Cruz Cortés.

Grupo LIAIT, Departamento de Farmacología y Pediatría, Instituto de Investigación Biomédica de Málaga (IBIMA) Universidad de Málaga.

Introducción: la dieta mediterránea es un pilar muy importante en la prevención de enfermedades cardiovasculares, síndrome metabólico y procesos neurodegenerativos (Martínez-González et al., 2015). Uno de los alimentos esenciales de esa dieta es el aceite de oliva y, dentro de sus componentes, los polifenoles han demostrado un papel activo frente a biomarcadores relacionados en el desarrollo de la enfermedad cardiovascular, tales como agregación plaquetaria, oxidación de la lipoproteína LDL, estrés oxidativo, etc. (Covas et al., 2015; Reyes et al., 2013).

Objetivo: valorar si el efecto neuroprotector de hidroxitirosol es cualitativa y/o cuantitativamente diferente en la diabetes respecto a una situación de normoglucemia, en un modelo experimental de hipoxia-reoxigenación en cortes cerebrales, así como analizar el efecto antioxidante in vitro y ex vivo de hidroxitirosol en ambas situaciones glucémicas.

Material y Métodos: realizamos un estudio experimental in vitro y ex vivo en ratas normoglucémicas y en ratas con diabetes mellitus inducida con estreptozotocina, en la que sometió al tejido cerebral a un modelo de hipoxia-reoxigenación. Elegimos un modelo experimental de diabetes mellitus que analiza el daño cerebral en los primeros estadios de la diabetes, es decir, cuando se produce una inflamación vascular sin detectar aún un daño morfológico evidente.

Resultados: los resultados de las diferentes determinaciones de estrés oxidativo (LDH, peroxidación lipídica, GSH, GSSG, 3-nitrotirosina...) apuntan al perfil protector de hidroxitirosol, así como a un perfil de mayor capacidad antioxidantes en animales diabéticos. La administración oral de hidroxitirosol a animales diabéticos de dos meses de evolución produce un efecto neuroprotector en un modelo de hipoxia-reoxigenación, mayor que el observado en animales normoglucémicos. La producción de peróxidos lipídicos y peroxinitros cerebrales tras la anoxia-reoxigenación fue inhibida en mayor medida en los animales diabéticos tratados con hidroxitirosol.

Conclusión: La incubación de muestras cerebrales de ratas normoglucémicas con hidroxitirosol reduce la peroxidación lipídica y la muerte neuronal en relación directa a la estimulación del estrés oxidativo tisular. El efecto antioxidante y neuroprotector de hidroxitirosol in vitro es mayor en las muestras cerebrales de animales diabéticos que de normoglucémicos.



UNIVERSIDAD
DE MÁLAGA