

TRABAJO DE FIN DE GRADO

GRADO EN FISIOTERAPIA



**UNIVERSIDAD
DE ALMERÍA**

EFICACIA DE LA FISIOTERAPIA RESPIRATORIA EN PACIENTES ADULTOS CON FIBROSIS QUÍSTICA.

**EFFECTIVENESS OF RESPIRATORY PHYSIOTHERAPY IN ADULT PATIENTS
WITH CYSTIC FIBROSIS.**

AUTOR

D. / D.^a Paula Herrera Molinero

DIRECTOR

Prof./Prof.^a María del Carmen Serrano Córcoles



**Facultad de
Ciencias de la Salud**
Universidad de Almería

**Curso Académico
2018/2019
Convocatoria
Junio**

ÍNDICE

RESUMEN	2
ABSTRACT	3
INTRODUCCIÓN	4
JUSTIFICACIÓN	11
OBJETIVOS	11
MATERIAL Y MÉTODOS	11
RESULTADOS	15
DISCUSIÓN	23
CONCLUSIONES	26
BIBLIOGRAFÍA	27
ANEXO I: MATERIAL NECESARIO PARA APLICAR LA FISIOTERAPIA RESPIRATORIA.	33
ANEXO II: TÉCNICAS DE FISIOTERAPIA RESPIRATORIA	35

RESUMEN

Introducción: La Fibrosis Quística (FQ) es una enfermedad multisistémica, genética y crónica que se caracteriza principalmente por las infecciones pulmonares. El principal objetivo de la fisioterapia respiratoria (FR) es limpiar las vías respiratorias de secreciones viscosas y espesas.

Objetivo: El objetivo principal de esta revisión bibliográfica es evaluar el tratamiento con fisioterapia respiratoria en pacientes adultos con Fibrosis Quística.

Material y métodos: Se han revisado 4 bases de datos Pubmed, Scopus, Dialnet y Web Of Science donde 16 artículos cumplieron los criterios de inclusión que se describen posteriormente. Los descriptores utilizados en español han sido “Fibrosis Quística”, “Tratamiento”, “Fisioterapia Respiratoria”, “Adulto”, “Adulto Joven” y “Rehabilitación”. Los descriptores utilizados en inglés fueron “Cystic fibrosis”, “Physiotherapy”, “Physical Therapy Modalities”, “Adult”, “Young Adult”, “Exercise”, “Chest Physiotherapy”, “Children” “Pulmonary Rehabilitation” y “Airway Clearance Techniques”.

Resultados: El tratamiento se basa en FR convencional, uso de dispositivos incentivos como son el Flutter y la máscara PEP; además se incluyó la ventilación no invasiva (VNI) y el ejercicio físico. Dichas técnicas mejoran la función pulmonar y la eliminación del esputo, aunque no se observaron cambios significativos en FEV1 debido a que los estudios tenían muchas limitaciones.

Discusión, Conclusiones: No existe evidencia suficiente para determinar qué tratamiento es más beneficioso para la mejora de la función pulmonar. Aún así, los pacientes adultos con FQ no podrán prescindir de la fisioterapia puesto que es uno de los pilares que sustenta el tratamiento, pudiendo así retrasar lo máximo posible el trasplante de pulmón.

Palabras clave: “Fibrosis Quística”, “fisioterapia respiratoria”, “ejercicio”, “tratamiento”.

ABSTRACT

Introduction: Cystic Fibrosis (CF) is a multisystemic, genetic and chronic disease mainly characterized by pulmonary infections. The main objective of respiratory physiotherapy (RP) is to clean the airways of viscous and thick secretions.

Objective: The main objective of this literature review is to evaluate the treatment with respiratory physiotherapy in adult patients with Cystic Fibrosis.

Material and methods: four databases (Pubmed, Scopus, Dialnet and Web Of Science) were reviewed, where 16 articles accomplished the inclusion criteria described below. The descriptors used in Spanish have been “Fibrosis Quística”, “Tratamiento”, “Fisioterapia Respiratoria”, “Adulto”, “Adulto Joven” and “Rehabilitación”. The descriptors used in English were “Cystic fibrosis”, “Physiotherapy”, “Physical Therapy Modalities”, “Adult”, “Young Adult”, “Exercise”, “Chest Physiotherapy”, “Children” “Pulmonary Rehabilitation” and “Airway Clearance Techniques”.

Results: The treatment is based on conventional FR, use of incentive devices such as the Flutter and the PEP mask; In addition, non-invasive ventilation (NIV) and physical exercise were included. These techniques improve lung function and sputum clearance, although no significant changes in FEV1 were observed due to the studies limitations.

Discussion, Conclusions: There is not enough evidence to determine which treatment is more beneficial for lung function improvement. Even so, adult patients with CF will not be able to do without physiotherapy since it is one of the pillars that sustains the treatment, thus being able to delay as much as possible the lung transplant.

Key words: “Cystic Fibrosis”, “respiratory physiotherapy”, “exercise”, “treatment”.

1. INTRODUCCIÓN

1.1 Definición

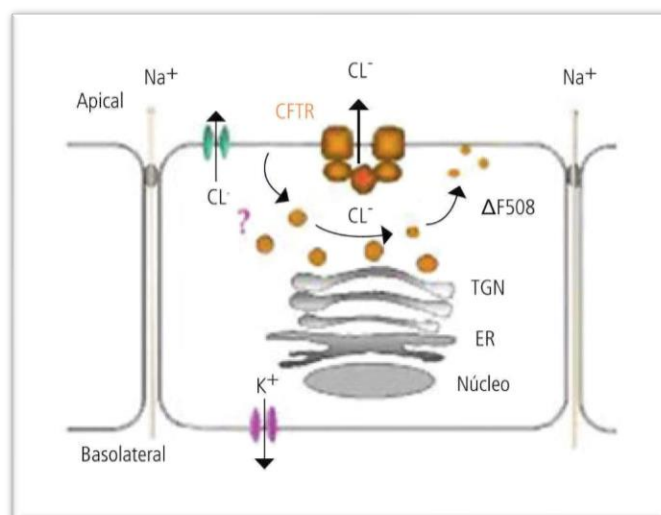
La Fibrosis Quística (FQ), también conocida como Mucoviscidosis, es el trastorno genético autosómico y recesivo más común en la raza caucásica, con mayor prevalencia en Europa, América del Norte y Australia. La FQ se presenta desde el momento del nacimiento, no obstante, también en adultos jóvenes (1,2).

Se encuentra asociada a numerosos problemas de salud, siendo los más significativos las infecciones crónicas de las vías respiratorias, insuficiencia pancreática, problemas gastrointestinales, diabetes relacionada con la FQ e infertilidad masculina (1,3).

1.2 Etiopatogenia y fisiopatogenia

Fue descrita por primera vez en 1938 por la Dr. Dorothy Andersen, y pasó a ser de una enfermedad de desnutrición y muerte en la primera infancia, a una enfermedad propia de pacientes adultos, gracias a un incremento de cuidados y medidas dirigidas a mejorar los síntomas y calidad de vida de estos pacientes (4,5). Sin embargo, el gen afectado no se descubrió hasta 1989, a través del trabajo de investigación llevado a cabo por Lap-Chee Tsui, en el cual se lograron clonar el gen CFTR y a raíz de esto, se encontró una delección de tres pares de bases en ambas copias del gen (6).

La FQ es una enfermedad multisistémica originada por mutaciones del gen *Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator* (CFTR) ubicado en el brazo largo del cromosoma 7, que codifica para la proteína CFTR, con más de 2000 mutaciones identificadas hasta la fecha (7,8). El CFTR se halla en la multiplicidad de los epitelios, lo que explica que la FQ sea un trastorno multisistémico, afectando a, como ya se explicó anteriormente, las vías respiratorias y parénquima pulmonar, conductos pancreáticos, intestino, canalículos excretores de las glándulas sudoríparas, conductos biliares y conductos deferentes (9).



*Figura 1. Funcionamiento del canal de cloro.
Revista médica Clínica Condes (9)*

La falta de CFTR funcional es el factor principal en el grado de expresión de la enfermedad, que se caracteriza por un defecto en el transporte de cloro que provoca la deshidratación de las secreciones (Figura 1). Como consecuencia de esta alteración metabólica, se producen secreciones mucosas hiperviscosas que provocan una obstrucción crónica de las vías respiratorias, y como antes se ha mencionado, insuficiencia pancreática y malabsorción intestinal (10,11).

Las mutaciones del CFTR se clasifican actualmente en seis categorías, basados en sus mecanismos de disfunción y efectos sobre la proteína (Tabla 1 y figura 2) (5,11).

Tabla 1. Clasificación funcional de mutaciones de la proteína CFTR.

Mutación	Mecanismo de disfunción	Mutaciones representativas	Notas
1	Las mutaciones codifican un codón de parada prematura y dan como resultado un CFTR truncado y no funcional	G542X R553X W1282X	Suele asociarse a fenotipos más severos.
2	Producen proteínas que no se pliegan apropiadamente y son reconocidas y destruidas por la	F508del	Es la mutación más común en todo el mundo.

	maquinaria de control de calidad de la célula.		
3	Alcanzan la superficie de la célula, pero no se activa la apertura del canal.	G551D	Primer objetivo de un medicamento específico, Ivacaftor.
4	Conductividad reducida del canal.	R117H R334W R347P	Suficiencia pancreática y fenotipos más leves
5	Síntesis reducida de CFTR.	3849–10kbC >T A455E	suficiencia pancreática y fenotipos más leves
6	Se recuperan de la superficie de la célula mucho más rápidamente de lo normal.	A455E Q1412X 4326delTC 427	Generalmente asociado con una clínica severa.

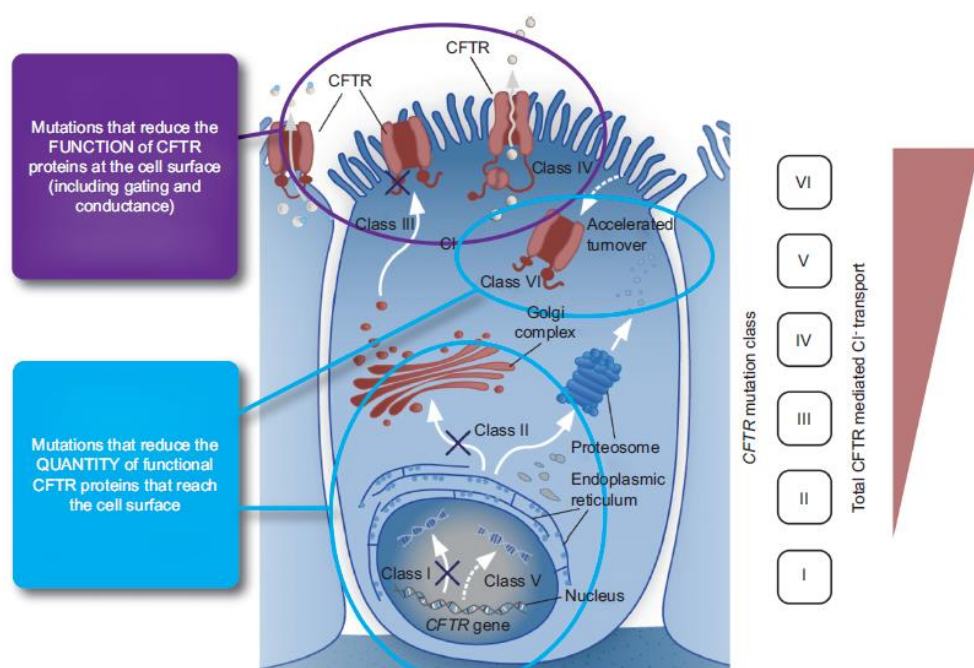


Figura 2. Descripción general de las clases de mutación CFTR.

European Respiratory Review (12)

1.3 Manifestaciones clínicas

La enfermedad se presenta de manera distinta en el paciente pediátrico que en el adulto. En la infancia, el cuadro clínico principal está comprendido por la enfermedad sino-pulmonar crónica de repetición, cuya etiología son gérmenes como *Staphylococcus aureus* o *Pseudomonas aeruginosa*. Los síntomas de presentación son tos crónica, bronquiectasias, acropaquías, insuficiencia respiratoria de causa obstructiva y la poliposis nasal. Además de la enfermedad pulmonar, cabe destacar alteraciones gastrointestinales y nutricionales, así como el íleo meconial, pancreatitis, enfermedad hepática crónica, cirrosis y alcalosis metabólica crónica (5,13,14).

Cuando el paciente llega a la edad adulta, aparte de los signos y síntomas aludidos anteriormente, pueden presentar litiasis biliar, hipertensión portal con varices esofágicas, ictericia, sinusitis, asma refractaria, infertilidad, prolapso rectal y pérdida de peso (15,16). Por otra parte, una vez la enfermedad ha avanzado puede llevar a complicaciones como la diabetes, osteopenia, osteoporosis, artritis y depresión (5).

1.4 Diagnóstico

La FQ generalmente se identifica después del nacimiento o durante los primeros años de vida, pero existe cierta población que pasa desapercibida durante la infancia, ya que presentan síntomas respiratorios leves a los que no se les da gran importancia. Cuando llegan a la edad adulta, estos niños empezarán a manifestar signos y síntomas propios de la enfermedad, así como bronquiectasias, pancreatitis o infertilidad (4).

El diagnóstico de la FQ se ratifica a través de diferentes pruebas que muestren disfunción de la proteína CFTR, así como el test del sudor o la prueba de diferencia de potencial nasal (8,14). Además de estas pruebas, también reafirma el diagnóstico la aparición de dos mutaciones CFTR conexas con la enfermedad en el estudio genético, así como la presencia de bronquiectasias, atrapamiento de aire e hiperinflación en las pruebas radiológicas (2,11).

- ***Estudio genético.***
- ***Test del sudor:*** es la prueba de diagnóstico más sólida, y consiste en la medida de la concentración de cloruro en el sudor por medio de iontoforesis con Pilocarpina. Cuando el CFTR es disfuncional, no se produce la reabsorción del cloro, lo que explica el alto contenido de cloruro existente en el sudor de las personas con

Fibrosis Quística. La mayoría de los pacientes que padecen FQ clásica presentan una concentración de cloruro en el sudor superior a 60 mmol/l, sin embargo, aquellos que presenten FQ atípica dicha concentración es normal o dudosa (17).

- **Prueba de diferencia de potencial nasal:** prueba eficaz en pacientes con FQ atípica, test de sudor inespecífico y estudio genético no diagnóstico. Determina la diferencia de potencial eléctrico a nivel de la mucosa nasal. Es un método fiable pero precisa de estandarización y preparación por expertos, por lo que solo se realiza en centros muy especializados (7,14).

1.5 Pronóstico

En el pasado, se creía que la FQ era una enfermedad pediátrica terminal, ya que no más del 50% de los pacientes superaba los meses de vida, siendo las causas principales de muerte el íleo meconial, y la desnutrición secundaria a la malabsorción pancreática (2,4). Actualmente, el pronóstico de la FQ ha mejorado, ya que la esperanza de vida de una persona diagnosticada es de 40 años, aunque se predice que la edad será de 50 años para los niños diagnosticados hoy día (16,18).

1.6 Tratamiento y fisioterapia respiratoria

Hoy día, el arsenal terapéutico para el tratamiento de la FQ está encaminado a mitigar las secuelas producidas por la falta de CFTR funcional, y conseguir así una mejor calidad de vida (19). El abordaje se basa en un trabajo multidisciplinar, es decir, en un enfoque multiprofesional que contribuye al aumento de la esperanza de vida, mejor función pulmonar, y reducción de la prevalencia de infecciones crónicas (11).

El tratamiento está conformado por fisioterapia respiratoria (FR), terapia gastrointestinal, terapia antiinflamatoria, terapia génica y trasplante de pulmón. Los objetivos principales del tratamiento son disminuir la obstrucción pulmonar, mantener la vía aérea libre de infección y mantener buen estado nutricional (19).

Unos de los pilares esenciales en el tratamiento de la FQ, como ya se ha nombrado antes, es la fisioterapia respiratoria. La FR es una rama de la fisioterapia que utiliza un conjunto de procedimientos y técnicas que contribuyen a la prevención, equilibrio de las alteraciones y anomalías que afectan al sistema respiratorio (Tabla 2). En los pacientes con enfermedad respiratoria favorece: el aclaramiento de las secreciones bronco-

pulmonares, la mejora de la ventilación pulmonar, el drenaje de las secreciones, disminuye la tos paroxística no productiva, y mejora la calidad de vida (15,20).

La FR ha de iniciarse desde el momento en el que la FQ es diagnosticada, y debe formar parte de la rutina diaria del paciente. Tiene como objetivo optimizar la función pulmonar por medio de técnicas como la fisioterapia respiratoria convencional, máscara de presión positiva espiratoria (PEP), Flutter, y compresión de alta frecuencia torácica (7).

Tabla 2. Técnicas de Fisioterapia Respiratoria (21–23)(24).

Técnica	Procedimiento
Fisioterapia respiratoria convencional	Drenaje postural, percusión, vibración, respiración profunda, y tos dirigida.
Ejercicio físico	Favorece la expulsión de secreciones, incrementa la capacidad aeróbica y la resistencia cardiovascular.
Máscara de presión positiva espiratoria (PEP)	Utilización de máscaras faciales anestésicas con una resistencia regulada y apropiada durante la espiración. En resumen, la PEP es similar a la técnica de respiración con labios fruncidos.
Flutter (Presión espiratoria positiva oscilante)	Produce turbulencias dentro de las vías aéreas, lo que permite que el moco se separe de las paredes de estas, mientras que el PEP ayuda a aumentar el diámetro de las vías respiratorias.
ELTGOL (Espiración lenta total a glotis abierta en lateralización)	El objetivo es controlar el flujo de aire espirado para impedir el cierre de la vía aérea y facilitar el aclaramiento de moco.
Ventilación no invasiva (VNI)	La ventilación no invasiva relaja los músculos respiratorios y mejora el intercambio de gases durante el sueño. Además, tiene efectos beneficiosos durante el ejercicio y la depuración de las vías respiratorias.

Oscilación de la pared torácica de alta frecuencia (HFCWO)	Terapia avanzada para el aclaramiento de las vías respiratorias altas y bajas. Consiste en la producción de una mayor velocidad de flujo de aire, generando fuerzas que se asemejan a la tos, y que son capaces de fragmentar las secreciones y disminuyen su viscosidad.
Ventilación percusiva intrapulmonar (IPV)	Técnica que utiliza la ventilación oscilatoria de alta frecuencia para producir percusión endotraqueal a través de la boca. Esta percusión provoca la vibración de las paredes de las vías respiratorias, lo que genera la movilización de las secreciones hacia el exterior.

El trasplante de pulmón es una consideración importante para la enfermedad respiratoria en la etapa terminal, pero no todos los pacientes son aptos para el trasplante, ya que no solo se tiene en cuenta la gravedad de la enfermedad pulmonar, sino también la frecuencia de exacerbaciones, el estado nutricional y la infección con patógenos clave. Está indicado en pacientes menores de 65 años, que presenten enfermedad pulmonar sintomática y con una esperanza de vida menor a 2 años (23,25).

Los pacientes aptos para el trasplante tienen una capacidad de ejercicio reducida, un umbral de lactato bajo, una utilización reducida de oxígeno y una fuerza muscular periférica deteriorada. La disfunción muscular está relacionada con factores pre-trasplante, pero la inmovilización post-trasplante daña aún más el músculo esquelético o retrasan su recuperación (26). En estos casos, la rehabilitación tiene como objetivo aumentar los beneficios de la cirugía restaurando la condición física y la fuerza, y mejorando la calidad de vida (27).

La FR, como se ha indicado anteriormente, ha sido imprescindible a la hora de la eliminación de las secreciones, debido a su iniciación temprana desde el momento de su diagnóstico. No obstante, algunas técnicas en si pueden ser desagradables, incómodas y lentas (28).

Existen informes de efectos adversos de la fisioterapia respiratoria convencional, principalmente en niños pequeños y en condiciones inestables agudas, que incluyen

fractura de costillas, hipoxemia, aumento del consumo de oxígeno y reflujo gastroesofágico en bebés, entre otras (29). Aun así, la fisioterapia es un componente importante de la atención en la población con FQ, por lo que es imprescindible que las técnicas estén optimizadas para garantizar la eficacia clínica y los resultados óptimos(24,30).

Por todo lo anteriormente expuesto y dado que hasta el momento actual no hay un tratamiento etiológico y definitivo para afrontar la FQ, sino sus complicaciones, se va a elaborar este trabajo, centrado en los beneficios que puede aportar la FR en esta patología, dentro de la población pediátrica.

2. JUSTIFICACIÓN

Tras lo expuesto anteriormente y dado que hasta el momento actual no hay un tratamiento etiológico y definitivo para afrontar la FQ, sino sus complicaciones, la FR resulta fundamental para abordar y mejorar la calidad de vida de estos pacientes, tanto en la edad pediátrica como en la edad adulta.

3. OBJETIVOS

3.1 Objetivo principal

- Evaluar el tratamiento con fisioterapia respiratoria en pacientes adultos con Fibrosis Quística.

3.2 Objetivos secundarios

- Analizar el papel del fisioterapeuta como miembro del equipo multidisciplinar que interviene en el tratamiento de la Fibrosis Quística del adulto.
- Comparar las diferentes técnicas posibles en el abordaje fisioterápico de la Fibrosis Quística.

4. MATERIAL Y MÉTODOS

4.1 Estrategia de búsqueda

Se ha realizado una revisión bibliográfica sobre los diferentes tratamientos y técnicas de FR utilizadas en pacientes que presentan fibrosis quística.

La búsqueda de estos artículos se llevó a cabo en diferentes bases de datos de Ciencias de la Salud, como son Dialnet, PubMed, Scopus y Web of Science; limitando la búsqueda a artículos en español y en inglés, desde 2010 hasta la actualidad.

Los descriptores en español usados para la búsqueda fueron “Fibrosis Quística”, “Tratamiento”, “Fisioterapia Respiratoria”, “Adulto”, “Adulto Joven” y “Rehabilitación”. Puesto que los artículos encontrados en español no tenían ninguna relevancia para este trabajo, se descartaron todos ellos.

Además, se emplearon diferentes descriptores en inglés para poder completar la búsqueda: “Cystic fibrosis”, “Physiotherapy”, “Physical Therapy Modalities”, “Adult”, “Young Adult”, “Exercise”, “Chest Physiotherapy”, “Children” “Pulmonary Rehabilitation” y “Airway Clearance Techniques”. Se utilizaron los operadores booleanos OR, AND Y AND NOT, para así poder combinar los términos nombrados anteriormente y de este modo obtener los resultados (Tabla 3):

Tabla 3. Estrategia de búsqueda.

Bases de datos	Descriptores	Resultados	Selección
DIALNET	“Cystic Fibrosis” AND “Physiotherapy”	3	(Wallaert E et al. 2016 (31)).
PUBMED	"Cystic Fibrosis" AND "Adult" OR "Young Adult AND "Exercise"	69	(Schmidt, Anne Mette et al (32)).
	“Cystic Fibrosis” AND “Airway Clearance Techniques” AND “Adult” OR “Young Adult”	19	(Ward, Nathan et al. 2018 (33)).

Bases de datos	Descriptores	Resultados	Seleccionados
PUBMED	“Cystic Fibrosis” AND “Physical Therapy Modalities” AND “Adult” OR “Young Adult”	63	(Wallaert E et al, 2018(34)). (Dwyer, Tiffany J. et al. 2017 (35)). (Rodríguez Hortal, Maria Cecilia et al 2016 (36)). (Pfleger, A. et al. 2015 (37)).
SCOPUS	“Cystic Fibrosis” AND “Chest Physiotherapy” AND “Adult” OR “Young Adult” AND NOT “Children” “Cystic Fibrosis” AND “Physical Therapy Modalities” AND “Adult” OR “Young Adult” “Cystic Fibrosis” AND “Airway Clearance Techniques” AND “Adult” OR “Young Adult”	13 11 75	(Radtke, Thomas et al. 2018 (38)). (Silva Guimarães, Fernando et al 2014 (39)). (Sisson, Joseph H. et al 2013 (40)). (Standford, Gemma et al. 2015 (36)). (Standford, Gemma et al. 2019 (41)). (Ward, Nathan et al 2019 (42)).

Bases de datos	Descriptorios	Resultados	Seleccionados
WEB OF SCIENCE	“Cystic Fibrosis” AND “Chest Physiotherapy” AND “Adult”	50	(Kriemler, Susi et al. 2016 (43)). (Dwyer, Tiffany J. et al. 2011 (44)). (Rodríguez Hortal, María Cecilia et al. 2017 (45)).

4.2 Criterios de selección

Criterios de inclusión

- Publicaciones que tuvieran una fecha posterior a 2009.
- Aquellos artículos que informasen acerca de la FQ y técnicas de fisioterapia que ayudasen a mejorar la calidad de vida del adulto.
- Publicadas en inglés o español.

Criterios de exclusión

- Aquellos en los que la técnica se aplicaba a otra patología que no fuese Fibrosis Quística y ensayos clínicos en animales.
- Se ha descartado la información existente en trabajos de fin de grado, trabajos de fin de máster y tesis.
- Se excluyeron aquellos estudios que no presentaban el texto completo y aquellos encontrados en otro idioma.

A continuación, se describe cuál ha sido el proceso final para la obtención de los artículos siguiendo la estrategia de búsqueda y los criterios de inclusión y exclusión establecidos (Figura 3).

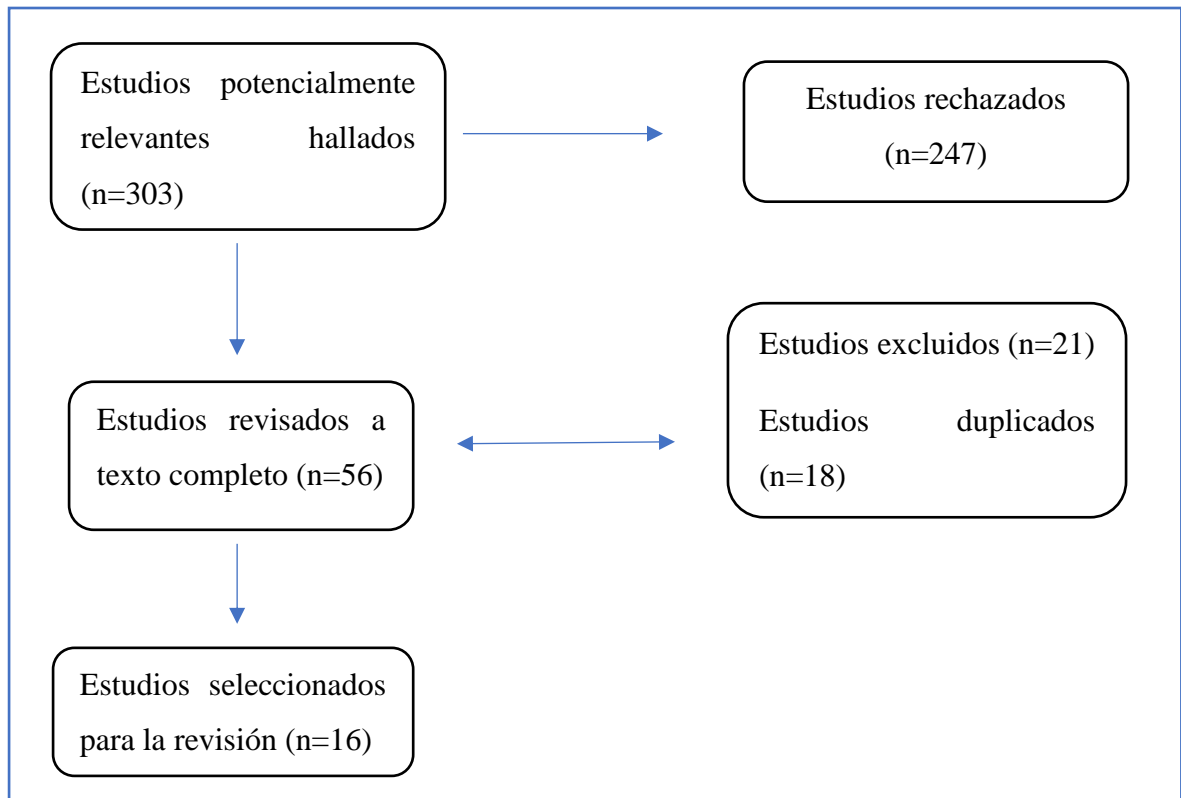


Figura 3. Etapas seguidas para la obtención de los artículos seleccionados.

Finalmente, se identificaron 56 estudios en la primera revisión de los artículos, de los cuales 20 fueron excluidos por no incluir el texto completo o no poder acceder a él. También fueron suprimidas aquellas publicaciones que, al realizar la estrategia de búsqueda, están duplicadas en las diferentes bases de datos utilizadas. Una vez analizados los textos completos, el número se redujo a 16, siendo los seleccionados los más relevantes para la elaboración de esta revisión.

5. RESULTADOS

Tras realizar la búsqueda, 16 artículos cumplieron los criterios de inclusión. Contamos con dos estudios controlados aleatorizados prospectivos (31,38), dos estudios cruzados (43,44), un estudio de intervención (32), dos estudios aleatorizados cruzados (39,41), dos estudios aleatorios controlados (33,40), un estudio prospectivo (37), un informe de investigación (36), un estudio prospectivo aleatorizado (46), un ensayo controlado aleatorio cruzado (35), un estudio observacional prospectivo (34) y una encuesta transversal (42).

5.1 Estudios seleccionados

A continuación, se va a describir de manera esquemática los estudios seleccionados en la *Tabla 4*.

Tabla 4. Descripción de los artículos incluidos en la revisión.

Autor y año	Tipo estudio	Participantes	Intervención	Metodología	Resultados
Sandsund et al (31) 2011	Ensayo controlado aleatorizado prospectivo	20 pacientes (50% hombres, 50% mujeres) Grupo control= 10 Grupo intervención= 10	GC: abordaje fisioterápico óptimo normal. GI: Tratamiento musculoesquelético durante seis semanas además de intervención fisioterápica.	Movilizaciones de la caja y la columna torácicas. Tratamiento de grupos musculares tensos. Higiene postural.	↑ Índice torácico. La utilidad de FEV1, escala analógica visual para el dolor y cuestionario de calidad de vida de FQ como medidas no están claros.
Dwyer TJ et al (44) 2011	Estudio cruzado (3 días)	14 pacientes	Respiración en reposo Ejercicio en cinta rodante Ejercicio en bicicleta	Ventilación pulmonar Flujo respiratorio	↑ Facilidad de expectoración post ejercicio. Ventilación y flujo respiratorio: mayores durante la cinta de correr y el ejercicio en bicicleta.

Autor y año	Tipo estudio	Participantes	Intervención	Metodología	Resultados
Schmidt et al (32) 2011	Estudio de intervención	24 pacientes	2 grupos intervención: 30 minutos, 3 días a la semana durante 12 semanas. GC: tto habitual fisioterápico y farmacológico (N=10) GI: ejercicio (natación, correr...) 70% FCmáx. 5 min calentamiento, 25 min ejercicio.	Medidas al inicio del tto y a las 12 semanas. Capacidad física: VO2máx L/min Calidad de vida: CFQ-R 14+ Función pulmonar: FEV1	GI: → C. física: - VO2máx: pre 1.93 ± 2.78 ; post 1.97 ± 3.0 → C. vida: pre 80 ± 12.8 ; post 81.5 ± 8.1 → F. pulmonar - FEV1: pre 74.8 ± 105.8 ; post 76.5 ± 99.0 GC: no descrito. No hay cambios significativos en VO2max y FEV1 tras tratamiento.
Guimarães FS et al (39) 2014	Estudio aleatorizado o cruzado	14 pacientes (50% hombres y 50% mujeres)	Los sujetos fueron sometidos a dos protocolos, ELTGOL y Flutter, con un intervalo de lavado de una semana entre ellos.	FEV1 FVC FEV1/FVC FEF ₂₅₋₇₅ IC TLC RV Raw	ELTGOL promovió mayor eliminación de la secreción y aumento en la resistencia de las vías aéreas y la conductancia que la válvula Flutter.
Sisson JH et al (40) 2014	Estudio aleatorio controlado	20 pacientes (11 sanos y 9 FQ)	Chaleco vibratorio (Vest)	EBC NO _x NSST	El chaleco vest disminuyó la NSTT un 35%. La concentración de EBC NO _x disminuyó un 68% en el GC.

Autor y año	Tipo estudio	Participantes	Intervención	Metodología	Resultados
Pfleger A et al (37) 2015	Estudio prospectivo	29 pacientes	Pletismografía corporal, medidas de espirometría, seguidas de la inhalación de 400 µg de salbutamol y 30 minutos de fisioterapia respiratoria con PEP supervisada.	FVC FEV1 FEV1 / FVC MEF50 MEF25 MMEF RAW RV Reff RV / TLC TLC	Se observó un cambio promedio en el LCI después de la fisioterapia de Para todo el grupo, se observaron mejoras estadísticamente significativas en Reff, FEV1, FVC, y MEF50.
Stanford et al (36) 2015	Informe de investigación	14 pacientes (9 mujeres y 5 hombres)	Se utilizaron dos máquinas de ventilación no invasiva (VNI): I-Sleep 25 y la PV 403.	Limpieza del esputo Escala de disnea de Borg FEV1 Escala EVA para evaluar la facilidad de limpieza del esputo (0-10)	Mejoras significativas en la eliminación del esputo y reducción de la disnea durante el uso de VNI. Además, los días de hospitalización disminuyeron siendo los ingresos menos frecuentes.

Autor y año	Tipo estudio	Participantes	Intervención	Metodología	Resultados
Rodríguez Hortal et al (46) 2016	Estudio prospectivo aleatorizado	32 pacientes Grupo control= 16 Grupo intervención= 16	Ambos grupos recibieron tratamiento de DA y uso de broncodilatadores. Además, el GC recibió tratamiento con máscara PEP y el GI tratamiento VNI.	Medidas al inicio del tto y a los 3 meses. 6MWT: m. FEV1: L, %. FVC: L, %. LCI	Disminución significativa en LCI después de la fisioterapia torácica con VNI asistida (pre 10.2 post 9.20). No hubo diferencias en el 6MWT entre ambos tratamientos. FEV1 y FVC no cambiaron significativamente después de ninguno de los tratamientos.
Kriemler S et al (43) 2016	Estudio cruzado	12 pacientes (7 mujeres y 5 hombres)	3 intervenciones en días no consecutivos de una semana con ejercicio y fisioterapia que duran 30 minutos y descansos de 30 minutos.	Peso del esputo Función pulmonar Saturación de oxígeno	Los pesos de esputo durante y después de la fisioterapia fueron comparables entre las sesiones. El aumento en la SaO2 fue significativamente mayor después de la combinación de ejercicio / Sesiones de fisioterapia. No se observaron efectos sobre la función pulmonar.

Autor y año	Tipo estudio	Participantes	Intervención	Metodología	Resultados
Dwyer TJ et al (35) 2017	Ensayo controlado aleatorio cruzado	24 pacientes	20 minutos de respiración en reposo, ejercicio en cinta rodante al 60% del consumo máximo de oxígeno y terapia con Flutter®.	Mediciones: - Flujo respiratorio - Propiedades del esputo - Tos	Tanto la cinta rodante como el Flutter, consiguieron aumentar los mecanismos de eliminación de moco.
Rodríguez Hortal et al (45) 2017	Estudio cualitativo	18 pacientes (9 hombres y 9 mujeres)	VNI como un adjunto a ACT, con la combinación de broncodilatadores y FR convencional.	Entrevistas semiestructuradas	El fisioterapeuta tiene un roll importante durante el tratamiento debido a la atención individualizada, motivación y apoyo psicológico.
Ward N et al (33) 2018	Ensayo aleatorio controlado	13 pacientes Grupo control= 7 Grupo intervención= 6	Un periodo de 4 semanas pretratamiento que sirvió para evaluar la adherencia. GI: régimen de ejercicios. GC: Máscara PEP y régimen de ejercicios	Evaluaciones antes del periodo de lavado, pretratamiento y después del período de intervención de 3 meses FEV1 (L) FVC (L) FEF ₂₅₋₇₅ (L) CFQ-R LQC	Los resultados muestran un incremento significativo del FEV1 en el GC. Los cambios en CFQ-R y la puntuación total LCQ fueron similares entre los grupos durante el período de intervención.

Autor y año	Tipo estudio	Participantes	Intervención	Metodología	Resultados
Wallaert et al (34) 2018	Estudio observacional prospectivo	41 pacientes Grupo control= 11 Grupo intervención= 30	GC: no recibió tratamiento GI: FOT y espirometría y sesión de 20 minutos de DA.	FEV1 FVC FEV/FEV1 FEF ₂₅₋₇₅	El GC no mostró cambios respecto la primera evaluación. En el GI hubo mejoras significativas en FVC y FEV1. No se observó ningún cambio en FEF ₂₅₋₇₅ después del DA.
Radtke T et al (38) 2018	Estudio prospectivo aleatorizado cruzado	15 pacientes	EA: ejercicios de ciclismo de intensidad moderada. EB: combinación de ejercicio de ciclismo y Flutter®. 3 visitas.	Evaluación pre, post y 45 minutos posterior al ejercicio. Propiedades reológicas del esputo (contenido sólido, facilidad expectoración, capacidad hiliatura). Capacidad de difusión pulmonar (DLNO, DLCO, VA, V _{cap})	Propiedades reológicas: no existen diferencias excepto en la capacidad de hilitura post 45'. Aumentó la facilidad de expectoración en el grupo A. C. difusión pulmonar: ↑ DLNO y VA en el grupo A. ↑ DLCO grupo B. No se observaron diferencias significativas.

Autor y año	Tipo estudio	Participantes	Intervención	Metodología	Resultados
Stanford et al (41) 2019	Ensayo cruzado aleatorizado	14 pacientes	Intervención: 1 día de su ACT habitual régimen y 1 día de ACT apoyado por la VNI. Recibieron dos sesiones de 30 minutos de ACT supervisado por el fisioterapeuta.	Mediciones antes y después del tratamiento. → Espirometría. → Saturación de oxígeno. → EoC y WoB a través de una escala analógica visual.	El principal hallazgo aumento de la saturación de oxígeno durante ACT apoyado de VNI, aunque no hubo diferencias significativas en cuanto a la función pulmonar.
Ward N et al (42) 2019	Encuesta transversal	692 pacientes	Cuestionario: Uso actual por parte de los participantes de las técnicas tradicionales de limpieza de las vías respiratorias y el ejercicio.		Un 43% de los sujetos creía que el ejercicio podía ser utilizado como un sustituto de las técnicas tradicionales de depuración de las vías respiratorias. Caminar, trotar y levantar pesas fueron las formas más utilizadas de ejercicio

ACT: técnicas de depuración de la vía aérea; WoB: trabajo de respiración; VA: volumen alveolar; FEV1: volumen espiratorio forzado en 1 segundo; CFQ-R: Cuestionario de Fibrosis Quística (Revisado); MEF₅₀: Flujo espiratorio máximo al 50% de FVC; VNI: ventilación no invasiva; DLNO: Capacidad difusora de óxido nítrico; V_{cap}: volumen de sangre capilar pulmonar; FVC: capacidad vital forzada; LQC: Leicester Cough Questionnaire.; EoC: facilidad de eliminación del esputo; DLCO: Capacidad difusora de monóxido de carbono; FOT: técnica de oscilaciones forzadas; FEF₂₅₋₇₅: tasa de flujo espiratorio forzado a 25-75%; DA: drenaje autógeno; RAW: resistencia de la vía aérea; RV: volumen residual; REFF: resistencia efectiva de la vía aérea; TLC: capacidad pulmonar total; LCI: índice de aclaramiento pulmonar; NO_x: óxido de nitrógeno; NSTT: nasal saccharin transit time; EBC: aliento exhalado condensado ; IC: capacidad inspiratoria; PEP: presión espiratoria positiva; MMEF: flujo máximo espiratorio medio; ELTGOL: Espiración Lenta Total con la Glotis Abierta en decúbito lateral; SaO₂: saturación de oxígeno

6. DISCUSIÓN

Según la literatura científica, la FR es crucial en el abordaje terapéutico de los pacientes con FQ a la hora de mejorar tanto la higiene bronquial como su calidad de vida, pudiendo así retrasar lo máximo posible el trasplante de pulmón. Con este estudio, se pretende proporcionar una visión general de la enfermedad, tratando de concienciar sobre la eficacia, ventajas del tratamiento y trabajo multidisciplinar en calidad y esperanza de vida de los pacientes adultos con FQ, sin dejar de reseñar las limitaciones que presenta este trabajo al tratarse de una revisión bibliográfica.

Tras el estudio de los artículos seleccionados, se han obtenido gran diversidad de técnicas fisioterápicas imprescindibles en el día a día de nuestros pacientes. Aunque exista mucha diversidad en cuanto a tratamiento de fisioterapia, varios autores hablan del ejercicio terapéutico como sustituto de las técnicas de limpieza de vías aéreas (32,33,42,44).

En el estudio de Ward et al (42), gran parte de los pacientes optaron por utilizar el ejercicio como sustituto a las ACT, debido a los beneficios tales como la reducción de la congestión torácica y disminución de la tos. Además de los datos subjetivos de los propios pacientes, se observa un aumento significativo de FEV1 y disminución de la cantidad de esputo. No obstante, no existe ningún estudio a largo plazo que apoye el ejercicio como una forma independiente de limpieza de las vías aéreas.

Dwyer et al (44), basó su investigación en la utilización de diferentes ejercicios físicos, así como ejercicio en tapiz rodante y ejercicio en cicloergómetro respecto a un grupo control. Se contempló una mejoría en la facilidad de expectoración, lo que llevó a la mejora de la función pulmonar con un aumento significativo del PEF y la VE. Además, hubo una disminución en la impedancia mecánica del esputo a través del ejercicio, lo cual podría estar relacionado con la vibración y movimiento de tronco durante el ejercicio, pudiendo alterar las propiedades reológicas del esputo.

Por el contrario, en el ensayo de Schmidt et al (32), no se apreciaron cambios significativos en la función pulmonar, concretamente en FEV1 y VO₂. Fue una intervención aeróbica que carece de supervisión, por lo tanto, cuestiona su homogeneidad.

Por otro lado, Kriemler et al (43) y Ward et al (33) combinaron técnicas de aclaramiento de la vía aérea y ejercicio terapéutico.

Ward et al (33) basó su estudio en la comparación entre el ejercicio apoyado por terapia PEP y terapia solamente soportada por ejercicio. Los cambios en la función pulmonar (FEV1) fue similar entre los grupos, no habiendo diferencia significativa. Tanto la puntuación total de CFQ-R como del LCQ también fueron similares. Cabe destacar que es un estudio muy limitado a consecuencia de los pocos pacientes que la muestra presentaba, lo cual puede ser consecuencia de los resultados obtenidos. Estudios a medio y largo plazo podrán investigar la eficacia del ejercicio como una forma independiente de depuración de las vías respiratorias en adultos con enfermedad respiratoria leve.

Tampoco Kriemler et al (43) consiguieron cambios en la función pulmonar de los pacientes, pero sí en cuanto a la cantidad de esputo expectorada durante y después del ejercicio en trampolín. También se observa un aumento significativo de SaO2 después de las sesiones combinadas trampolín/fisioterapia y ciclismo/fisioterapia. Todo esto sugiere que los ejercicios con mayor ventilación combinados con vibración mecánica sean los más eficientes.

Dwyer et al (35) llevaron a cabo un estudio comparativo y destacó que con tan solo una sesión de cinta ergonómica de intensidad moderada y Flutter® se mejoraron los mecanismos de eliminación de secreciones en adultos con FQ. Los principales hallazgos fueron que tanto el ejercicio en cinta ergonómica como Flutter® resultaron en aumentos significativos similares en el PEF. Cabe destacar que en ambos tratamientos hubo una reducción significativa similar en la impedancia del esputo, aunque solo el ejercicio en cinta ergonómica causó un aumento transitorio en la hidratación del esputo. Estos resultados sugieren que ambas técnicas son clínicamente significativas debido a la mejora de eliminación de moco y función pulmonar a largo plazo.

En el ensayo anterior, se contempla una comparación entre terapia con Flutter® y ejercicio sobre cinta ergonómica. El estudio de Radtke et al (38) investigan la efectividad que tiene el ejercicio en cicloergómetro combinado con Flutter con respecto al ejercicio en cicloergómetro. La principal observación fue una mejora significativa en la capacidad de hilatura del esputo, la cual puede ser el resultado del aumento de la facilidad en la expectoración. Se observaron cambios en la capacidad de difusión pulmonar en el grupo A, con un aumento de VA y DLNO respecto sólo al aumento de DLCO en el grupo de terapia combinada con Flutter.

Varios autores destacan la importancia de la VNI junto a técnicas de fisioterapia debido a la mejora significativa de la función pulmonar y sensación subjetiva de los pacientes (36,41,45,46).

Rodríguez Hortal et al (46) se dieron cuenta de que la FR aumentaba el gasto de energía, fatiga y disnea, por lo que pensó que la VNI podría ser beneficiosa para el paciente gravemente afectado durante la limpieza de las vías aéreas, respecto a la máscara PEP. Se observó una disminución significativa del LCI en comparación con el grupo control, pero la función pulmonar (FVC, FEV1) no presentó modificaciones después de ambas intervenciones. La VNI demostró ser una buena alternativa a PEP en FR para pacientes con FQ que estaban enfermos desde el grado moderado a grave.

En estudios posteriores, Rodríguez Hortal et al (45) siguieron investigando acerca del uso de la VNI. En este caso, su investigación se basó en la experiencia de los pacientes con la VNI como complemento para la desobstrucción de las vías respiratorias. Se destaca que el fisioterapeuta tiene un rol importante durante todo el aprendizaje debido a la motivación, atención individualizada y apoyo psicológico.

Stanford et al (36) también se centraron en el estudio de la adición de la VNI como complemento a las técnicas de aclaramiento de las vías. A diferencia de Rodríguez Hortal et al (45), los pacientes informaron de mejoras significativas como la facilidad de separación del esputo y disminución de la disnea. Este estudio está limitado debido a un número pequeño de muestra, sin embargo, hubo menos tendencia a los ingresos hospitalarios gracias a la adición de la VNI.

Stanford et al (41) propusieron un estudio más adelante de cómo afecta la adición de la VNI a la función pulmonar de pacientes adultos. El hallazgo principal fue un aumento de la saturación de oxígeno durante ACT apoyado de VNI. El estudio tuvo muchas limitaciones, por lo que no se observaron cambios significativos en la función pulmonar.

También hubo autores que se centraron en el estudio de técnicas que no conciernen ni el ejercicio ni la VNI (31,34,37,39,40).

Sandsund et al (31) optaron por un estudio en el que además de tratamiento médico y fisioterapia respiratoria, se realizaron técnicas musculoesqueléticas con el objetivo de mejorar el movimiento de miembros superiores y tórax, para así poder abrir la caja torácica y aumentar la función pulmonar. No hubo cambios en el FEV1 a corto plazo,

pero está demostrado que las técnicas musculoesqueléticas mejoran el FEV1 a largo plazo.

El ensayo de Sisson et al (40) defiende que el VCPT mejora la depuración de las vías respiratorias. Demostraron que el VCPT altera el metabolismo del NO_x debido a la estimulación que la vibración del chaleco provocó a los cilios. Se observó un aumento del aclaramiento nasal, que a su vez se produjo en los pulmones, posiblemente debido al movimiento y a la vibración del chaleco.

Por otro lado, Pflieger et al (37) estudiaron el efecto que tiene la máscara PEP sobre la función pulmonar. Se observó la mejora significativa en la función pulmonar, concretamente en Reff, FEV1 y MEF₅₀. Esto explicaría la apertura parcial de las vías aéreas favoreciendo así a la desobstrucción y aclaramiento de éstas, teniendo unos efectos similares al tratamiento para exacerbaciones.

En el estudio de Wallaert et al (34), se estudia el efecto que tiene el DA en la mecánica ventilatoria, es decir, en la función pulmonar. Está demostrado que una sola sesión de DA aumenta la capacidad vital forzada (CV) y el volumen máximo espirado en un segundo (FEV1). Sin embargo, el DA puede llegar a tener efectos nocivos sobre el paciente, así como una broncoaspiración post tratamiento. Cabe destacar que con el DA el tiempo de expulsión del esputo aumenta, siendo poco efectivo en la expulsión de moco en gran parte del árbol bronquial.

Y para terminar, en el estudio aleatorio cruzado de Guimaraes et al (39) se comparó la técnica ELTGOL frente a la terapia Flutter. Se evaluó a través de la espirometría y pletismografía corporal el efecto que ambas técnicas tienen en la ventilación pulmonar y aclaramiento de las vías respiratorias. El ELTGOL demostró ser superior como medida de desobstrucción, pues hay mayor expulsión de secreciones y mejoría de la resistencia de la vía aérea y conductancia, lo que explica la mejora apreciable de la permeabilidad de la vía.

7. CONCLUSIONES

- La fisioterapia respiratoria es uno de los pilares básicos en el tratamiento de la Fibrosis Quística, y por ello es necesario que se inicie precozmente una vez se ha diagnosticado. Tiene como objetivo aumentar la esperanza y calidad de vida, así como mantener las vías respiratorias desobstruidas, para mejorar la permeabilidad

de estas; potenciar la musculatura respiratoria, aumentar la capacidad ventilatoria, y favorecer un mayor intercambio de gases, mejorando la función pulmonar.

- La Fibrosis Quística es un trastorno multisistémico en el que la enfermedad pulmonar es la principal causa de muerte. Por ello, es importante mejorar la ventilación mecánica e higiene bronquial a través de un equipo multidisciplinar, entre el que se encuentra el fisioterapeuta.
- Existen multitud de técnicas fisioterápicas capaces de aumentar la función pulmonar y eliminación de esputo, favoreciendo una mayor calidad de vida en pacientes con Fibrosis Quística. La máscara PEP, terapia con Flutter, el ejercicio físico, el ELTGOL y la VNI son técnicas que resultan beneficiosas, aunque no existe evidencia significativa de que haya un tratamiento mejor que otro en cuanto a la mejora de la función pulmonar. Cabe destacar que el uso de los dispositivos incentivos y el ejercicio en tapiz rodante aumentan el volumen de esputo respecto a las técnicas de FR convencional, lo que ayudará a mejorar la higiene bronquial y así poder retrasar la necesidad futura de un trasplante pulmonar.

8. BIBLIOGRAFÍA

1. Goetzinger KR. Cystic Fibrosis. In: Obstetric Imaging: Fetal Diagnosis and Care. Second Edi. Elsevier; 2018. p. 579-581.e1.
2. Brown SD, White R, Tobin P. Keep them breathing. J Am Acad Physician Assist [Internet]. 2017 May;30(5):23–7. Available from: <http://insights.ovid.com/crossref?an=01720610-201705000-00004>
3. Knudsen KB, Boisen KA, Katzenstein TL, Mortensen LH, Pressler T, Skov M, et al. Living with cystic fibrosis – a qualitative study of a life coaching intervention. Patient Prefer Adherence [Internet]. 2018 Apr;12:585–94. Available from: <https://www.dovepress.com/living-with-cystic-fibrosis-a-qualitative-study-of-a-life-coaching-int-peer-reviewed-article-PPA>
4. Elborn JS. Cystic fibrosis. Lancet. 2016;388(10059):P2519-2531.
5. Spoonhower KA, Davis PB. Epidemiology of Cystic Fibrosis. Clin Chest Med. 2016;37:1–8.

6. Angel, G ; A.Santa-Coloma T. CFTR activity and mitochondrial function. *Redox Biol.* 2013;1:190–202.
7. Melo J, Fernández V P. Fibrosis Quística en el adulto. *Rev Médica Clínica Las Condes.* 2015;26(3):276–84.
8. Farrell, Philip M; White, Terry B ; Ren, Clement L ; McColley SA et al. Diagnosis of Cystic Fibrosis: Consensus Guidelines from the Cystic Fibrosis Foundation. *J Pediatr [Internet].* 2017;181S:S4-S15.e1. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpeds.2016.09.064>
9. C. Fielbaum O. Avances en Fibrosis Quística. *Rev Médica Clínica Las Condes.* 2011;22(2):150–9.
10. Lubamba B, Dhooghe B, Noel S, Leal T. Cystic fibrosis: Insight into CFTR pathophysiology and pharmacotherapy. *Clin Biochem.* 2012;45:1132–44.
11. Castellani, Carlo ; Assael BM. Cystic fibrosis: a clinical view. *Cell Mol Life Sci.* 2017;74(1):129–40.
12. Derichs N. Targeting a genetic defect: Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator modulators in cystic fibrosis. *Eur Respir Rev.* 2013;22(127):58–65.
13. Cantin AM, Hartl D, Konstan MW, Chmiel JF. Inflammation in cystic fibrosis lung disease : Pathogenesis and therapy. *J Cyst Fibros.* 2015;14:419–30.
14. Gartner, S ; Salcedo, A ; García G. Enfermedad respiratoria en la fibrosis quística. In: *Protocolos diagnósticos y terapéuticos en pediatría.* 2017. p. 299–319.
15. Ramírez García E, González Rodríguez M del C, Jiménez Blanco A. Técnicas de fisioterapia respiratoria en personas adultas con Fibrosis Quística. In: *Salud y cuidados durante el desarrollo Volumen I.* 2001. p. 289–93.
16. Paranjape, Shruti M ; Mogayzel Jr PJ. Cystic Fibrosis. *Pediatr Rev.* 2014;35(5):194–228.

17. De Boeck K, Vermeulen F, Dupont L. The diagnosis of cystic fibrosis. *Press Medicale* [Internet]. 2017;46(6P2):e97–108. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.lpm.2017.04.010>
18. Naehrig, Susanne ; Chao, Cho-Ming ; Naehrlich L. Cystic Fibrosis. *Dtsch Ärzteblatt Int* |. 2017;114:564–74.
19. Fielbaum Ó. Manejo Actual De La Fibrosis Quística. *Rev Médica Clínica Las Condes*. 2017;28(1):60–71.
20. da Silva Santos CI, Gonçalves de Oliveira Ribeiro MA, Moreno Morcillo A, Fernando Ribeiro A, Dirceu Ribeiro J. Efectos de la antibioterapia y la técnica fisioterápica respiratoria en pacientes con fibrosis quística tratados por exacerbación pulmonar aguda: estudio experimental. *Arch Bronconeumol*. 2010;46(6):310–6.
21. Wong C, Sullivan C, Jayaram L. ELTGOL airway clearance in bronchiectasis: laying the bricks of evidence. *Eur Respir J*. 2018;51:1–3.
22. Nowobilski R, Wloch T, Plaszewski M, Szczeklik A. Efficacy of physical therapy methods in airway clearance in patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Pol Arch Med WEWNĘTRZNEJ*. 2010;120(11):468–78.
23. Ruiz de Valbuena Maiz M. Fibrosis quística y sus manifestaciones respiratorias. *Pediatría Integr*. 2016;20(2):119–27.
24. Rand S, Hill L, Prasad SA. Physiotherapy in cystic fibrosis: Optimising techniques to improve outcomes. *Paediatr Respir Rev* [Internet]. 2013;14(4):263–9. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.prrv.2012.08.006>
25. Lynch III JP, Sayah DM, Belperio JA, Weigt SS. Lung Transplantation for Cystic Fibrosis: Results, Indications, Complications and Controversies. *Semin Respir Crit Care Med*. 2016;36(2):299–320.
26. Radtke T, Benden C, Kriemler S. Physical Activity and Exercise Training in Lung Transplant Recipients with Cystic Fibrosis: ‘What We Know, What We Don’t Know and Where to Go.’ *Lung*. 2016;194(1):177–8.

27. Fuller LM, El-Ansary D, Button BM, Corbett M, Snell G, Marasco S, et al. Effect of Upper Limb Rehabilitation Compared to No Upper Limb Rehabilitation in Lung Transplant Recipients: A Randomized Controlled Trial. *Arch Phys Med Rehabil* [Internet]. 2018 Jul 1 [cited 2019 May 26];99(7):1257-1264.e2. Available from: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0003999317312625>
28. Warnock L, Gates A. Chest physiotherapy compared to no chest physiotherapy for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2015;2015(12).
29. van der Schans C. Conventional Chest Physical Therapy for Obstructive Lung Disease. *Respir Care*. 2007;52(9):1198–209.
30. McIlwaine MP, Son NML, Richmond ML. Physiotherapy and cystic fibrosis: What is the evidence base? Vol. 20, *Current Opinion in Pulmonary Medicine*. 2014. p. 613–7.
31. Sandsund CA, Roughton M, Hodson ME, Pryor JA. Musculoskeletal techniques for clinically stable adults with cystic fibrosis: A preliminary randomised controlled trial. *Physiotherapy*. 2011;97:209–17.
32. Schmidt AM, Jacobsen U, Bregnballe V, Olesen HV, Ingemann-Hansen T, Thastum M, et al. Exercise and quality of life in patients with cystic fibrosis: A 12-week intervention study. *Physiother Theory Pract*. 2011;27(8):548–56.
33. Ward N, Stiller K, Rowe H, Morrow S, Morton J, Greville H, et al. Airway clearance by exercising in mild cystic fibrosis (ACE-CF): A feasibility study. *Respir Med*. 2018;142:23–8.
34. Wallaert E, Perez T, Prevotat A, Reychler G, Wallaert B, Le Rouzic O. The immediate effects of a single autogenic drainage session on ventilatory mechanics in adult subjects with cystic fibrosis. *PLoS One*. 2018;13(3):1–11.
35. Dwyer TJ, Zainuldin R, Daviskas E, Bye PTP, Alison JA. Effects of treadmill exercise versus Flutter® on respiratory flow and sputum properties in adults with cystic fibrosis: A randomised, controlled, cross-over trial. *BMC Pulm Med*. 2017;17(14):1–8.

36. Stanford G, Parrott H, Bilton D, Agent P. Positive pressure-analysing the effect of the addition of non-invasive ventilation (NIV) to home airway clearance techniques (ACT) in adult cystic fibrosis (CF) patients. *Physiother Theory Pract.* 2015;31(4):270–4.
37. Pflieger A, Steinbacher M, Schwantzer G, Weinhandl E, Wagner M, Eber E. Short-term effects of physiotherapy on ventilation inhomogeneity in cystic fibrosis patients with a wide range of lung disease severity. *J Cyst Fibros.* 2015;14:627–31.
38. Radtke T, Böni L, Bohnacker P, Maggi-Beva M, Fischer P, Kriemler S, et al. Acute effects of combined exercise and oscillatory positive expiratory pressure therapy on sputum properties and lung diffusing capacity in cystic fibrosis: A randomized, controlled, crossover trial. *BMC Pulm Med.* 2018;18:1–12.
39. Guimarães FS, Lopes AJ, Moço VJR, Cavalcanti de Souza F, Silveira de Menezes SL. Eltgol Acutely Improves Airway Clearance and Reduces Static Pulmonary Volumes in Adult Cystic Fibrosis Patients. *J Phys Ther Sci.* 2014;26(6):813–6.
40. Sisson JH, Wyatt TA, Pavlik JA, Sarna PS, Murphy PJ. Vest Chest Physiotherapy Airway Clearance is Associated with Nitric Oxide Metabolism. *Pulm Med.* 2013;2013:1–6.
41. Stanford G, Parrott H, Bilton D, Agent P, Banya W, Simmonds N. Randomised cross-over trial evaluating the short-term effects of non-invasive ventilation as an adjunct to airway clearance techniques in adults with cystic fibrosis. *BMJ Open Respir Res.* 2019;6:1–7.
42. Ward N, Stiller K, Holland AE, Bingham J, Bishop J, Button B, et al. Exercise is commonly used as a substitute for traditional airway clearance techniques by adults with cystic fibrosis in Australia: a survey. *J Physiother.* 2019;65:43–50.
43. 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(4):659–64.

44. Dwyer TJ, Alison JA, McKeough ZJ, Daviskas E, Bye PTP. Effects of exercise on respiratory flow and sputum properties in patients with cystic fibrosis. *Chest*. 2011;139(4):870–7.
45. Rodriguez Hortal MC, Hedborg A, Biguet G, Nygren-Bonnier M. Experience of using non-invasive ventilation as an adjunct to airway clearance techniques in adults with cystic fibrosis—A qualitative study. *Physiother Theory Pract* [Internet]. 2017 Apr 3;34(4):264–75. Available from: <https://www.tandfonline.com/doi/full/10.1080/09593985.2017.1400137>
46. Rodriguez Hortal MC, Nygren-Bonnier M, Hjelte L. Non-invasive Ventilation as Airway Clearance Technique in Cystic Fibrosis. *Physiother Res Int*. 2016;22(3).
47. Saturímetro: qué es y para qué se utiliza. [Internet]. [cited 2019 Jun 5]. Available from: <https://www.guidasalute.it/saturimetro-cose-cosa-serve/5630/>
48. THERAPEP SYSTEM + SMALL Mask | Henrotech [Internet]. [cited 2019 Jun 5]. Available from: <https://henrotech.be/en/product/therapep-system-small-mask>
49. The Vest® Airway Clearance System - Home Care Model 105 | Hill-Rom® [Internet]. [cited 2019 Jun 5]. Available from: <https://www.respiratorycare.hill-rom.com/en/patients/products/the-vest-system-105/>
50. How to make friends with your CPAP machine: Sound Sleep Health: Sleep Medicine Specialists [Internet]. [cited 2019 Jun 5]. Available from: <https://www.soundsleephealth.com/blog/how-to-make-friends-with-your-cpap-machine>
51. Nuestra visita con un fisio especializado en respiración | El Ático de Julie [Internet]. [cited 2019 Jun 5]. Available from: <https://elaticodejulie.wordpress.com/2011/06/02/nuestra-visita-con-un-fisio-especializado-en-respiracion/>
52. SHAKER CLASSIC - Incentivadores Respiratórios e Fisioterapia Respiratória [Internet]. [cited 2019 Jun 5]. Available from: <https://www.ncsdobrasil.com/shaker-classic>

9. **ANEXO I: MATERIAL NECESARIO PARA APLICAR LA FISIOTERAPIA RESPIRATORIA.**

SATURÍMETRO



Figura 4. Saturímetro.

Recuperado de “<https://www.guidasalute.it/saturimetro-cose-cosa-serve/5630/>” (47)

MÁSCARA PEP



Figura 5. Mascara PEP.

Recuperado de “<https://henrotech.be/en/product/therapep-system-small-mask>” (48)

CHALECO VCPT



Figura 6. Chaleco VCPT.

Recuperado de “<https://www.respiratorycare.hill-rom.com/en/patients/products/the-vest-system-105/>” (49)

APARATO CPAP (VNI)



Figura 7. CPAP.

Recuperado de “<https://www.soundsleephealth.com/blog/how-to-make-friends-with-your-cpap-machine>” (50)

10. ANEXO II: TÉCNICAS DE FISIOTERAPIA RESPIRATORIA

TÉCNICA ELTGOL



Figura 8. Espiración lenta total a glotis abierta en lateralización. Recuperado de “<https://elaticodejulie.wordpress.com/2011/06/02/nuestra-visita-con-un-fisio-especializado-en-respiracion/>” (51)

TERAPIA CON FLUTTER



Figura 9. Terapia con Flutter. Recuperado de “<https://www.ncsdobrasil.com/shaker-classic>” (52)