

TRABAJO DE FIN DE GRADO

GRADO EN FISIOTERAPIA



UNIVERSIDAD
DE ALMERÍA

EFFECTOS DEL EJERCICIO TERAPÉUTICO EN PACIENTES CON FIBROSIS QUÍSTICA

EFFECTS OF THERAPEUTIC EXERCISE IN
PATIENTS WITH CYSTIC FIBROSIS

AUTOR

D. Modesto Ruiz López

DIRECTORA

Prof.^a Patricia Rocamora Pérez



Facultad de
Ciencias de la Salud
Universidad de Almería

Curso Académico
2019/2020
Convocatoria
Junio

ÍNDICE

LISTADO DE SIGLAS Y ACRÓNIMOS

RESUMEN / ABSTRACT

| | |
|---|-----------|
| 1. INTRODUCCIÓN..... | 1 |
| 1.1.Concepto e historia..... | 1 |
| 1.2.Epidemiología..... | 2 |
| 1.3.Etiopatogenia..... | 2 |
| 1.4.Manifestaciones clínicas..... | 3 |
| 1.4.1. Manifestaciones respiratorias..... | 3 |
| 1.4.2. Manifestaciones del tracto gastrointestinal..... | 6 |
| 1.4.3. Manifestaciones genitourinarias..... | 9 |
| 1.4.4. Manifestaciones en glándulas sudoríparas..... | 9 |
| 1.5.Pronóstico y diagnóstico..... | 10 |
| 1.6.Tratamiento..... | 11 |
| 1.6.1 Tratamiento médico..... | 11 |
| 1.6.2. Tratamiento fisioterapéutico..... | 12 |
| • Fisioterapia respiratoria..... | 12 |
| • Ejercicio terapéutico..... | 13 |
| 2. JUSTIFICACIÓN..... | 15 |
| 3. OBJETIVOS..... | 15 |
| 4. METODOLOGÍA..... | 15 |
| 5. RESULTADOS..... | 20 |
| 6. DISCUSIÓN..... | 26 |
| 7. CONCLUSIONES..... | 30 |
| 8. BIBLIOGRAFÍA..... | 31 |
| 9. ANEXOS..... | 36 |

LISTADO DE SIGLAS Y ACRÓNIMOS

- ABPA: Aspergilosis broncopulmonar alérgica.
- AMP: Adenosín monofosfato.
- AVD: Actividades de la vida diaria.
- CFTR: Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator (Regulador de la conductancia transmembrana de la fibrosis quística).
- DM: Diabetes mellitus
- FEM: Flujo espiratorio máximo.
- FEV1: Forced expiratory volume first second (Volumen espiratorio máximo en el primer segundo).
- FQ: Fibrosis quística.
- FVC: Forced vital capacity (Capacidad vital forzada).
- HIIT: High intensity interval training (Entrenamiento por intervalos de alta intensidad).
- IMC: Índice de masa corporal.
- MSWT: Modified Shuttle Walk Test (Prueba de Caminata de Carga Progresiva Modificada)
- OMS: Organización Mundial de la Salud.
- TIR: Tripsina inmunorreactiva.
- VCO₂: Volumen de dióxido de carbono.
- VO₂: Volumen de oxígeno.

RESUMEN

Introducción: La fibrosis quística es una enfermedad poco frecuente hereditaria autosómica recesiva que afecta a 1 de cada 2000 nacimientos, cuya principal característica es la alteración en la producción de la proteína CFTR. Entre sus manifestaciones clínicas destacan hiperviscosidad del moco en los pulmones, infecciones de la vía aérea, insuficiencia respiratoria, malnutrición, insuficiencia pancreática y hepática, entre otras. El tratamiento de la fibrosis quística es multidisciplinar, y en él, la fisioterapia desempeña un papel fundamental.

Objetivos: Profundizar en el conocimiento sobre la fibrosis quística e indagar en su tratamiento fisioterápico, en particular a través del ejercicio terapéutico, explorando sus posibilidades, efectos y posibles beneficios para este colectivo de pacientes.

Metodología: Se llevó a cabo una revisión bibliográfica, con búsqueda de información en las principales bases de datos de Ciencias de la Salud: Scopus, Dialnet, Pubmed y Web of Science. Se seleccionaron 14 artículos que cumplieron los criterios de inclusión y exclusión.

Resultados y discusión: Todos los autores consultados obtuvieron mejorías en los pacientes con fibrosis quística en alguna de las distintas variables evaluadas mediante el tratamiento con ejercicio terapéutico solo o combinado con otro tipo de terapia, como puede ser la fisioterapia respiratoria.

Conclusión: Los diferentes estudios muestran cómo el ejercicio terapéutico contribuye a mejorar la capacidad aeróbica y respiratoria en pacientes con fibrosis quística, así como su calidad de vida. Sin embargo, la evidencia científica de este tratamiento para dicha patología es baja, resultando de suma importancia continuar esta línea de investigación.

Palabras clave: Fibrosis quística, ejercicio terapéutico, capacidad aeróbica, capacidad respiratoria, calidad de vida.

ABSTRACT

Introduction: Cystic fibrosis is a rare autosomal recessive inherited disease that affects 1 in 2000 births, which main characteristic is the alteration in the production of the CFTR protein. Its clinical manifestations include hyperviscosity of mucus in the lungs, airway infections, respiratory failure, malnutrition, pancreatic and liver failure, among others. The treatment of cystic fibrosis is multidisciplinary, and in it, physical therapy plays a fundamental role.

Objectives: Deepen into the knowledge about cystic fibrosis and investigate its physiotherapy treatment, particularly through therapeutic exercise, exploring its possibilities, effects and possible benefits for this group of patients.

Methodology: A bibliographic review was carried out, searching for information in the main Health Sciences databases: Scopus, Dialnet, Pubmed and Web of Science. Fourteen articles that met the inclusion and exclusion criteria were selected.

Results and discussion: All the consulted authors obtained improvements in the patients with cystic fibrosis in some of the different variables evaluated through treatment with therapeutic exercise alone or combined with other types of therapy, such as respiratory physiotherapy.

Conclusion: The different studies show how therapeutic exercise contributes to improving aerobic and respiratory for this treatment in the mentioned pathology is low, making it extremely important to continue this line of research.

Keywords: Cystic fibrosis, therapeutic exercise, aerobic capacity, respiratory capacity, quality of life.

1. INTRODUCCIÓN

1.1. Concepto e historia

Una enfermedad es considerada rara o poco frecuente cuando presenta una baja prevalencia en la población, cifrada en menos de 1 por cada 2.000 habitantes.

No obstante, con respecto a lo anterior, estas enfermedades poco frecuentes, en su conjunto, afectan a un gran número de personas. Según la Organización Mundial de la Salud (OMS), existen unas 7.000 enfermedades raras, afectando a un 6 - 8% de la población mundial, con más de 3 millones de personas en España, 30 millones en Europa, 25 millones en Norteamérica y 42 millones en Iberoamérica ¹.

En 1936, Fanconi ² publicó en una revista médica europea la descripción de una familia con características clínicas que resumía en una “fibromatosis congénita familiar del páncreas con bronquiectasias”.

Por su parte, Andersen, en 1938 ^{2,3}, publica un estudio describiendo la “fibrosis quística del páncreas y sus relaciones con la enfermedad celiaca”.

La fibrosis quística (FQ) ha pasado de ser considerada una enfermedad exclusivamente infantil a serlo también en el adulto ².

En las últimas décadas, los avances en la investigación de la FQ han contribuido a aumentar la esperanza de vida de los que la padecen, situándose en la actualidad en torno a los 40 años ⁴. La creación de las Unidades de FQ ha constituido un considerable avance en el control y seguimiento de estos pacientes, pues al tratarse de una enfermedad multisistémica necesita del trabajo coordinado de diferentes especialidades de la Salud ². La FQ constituye la enfermedad genética potencialmente fatal más prevalente entre niños caucásicos ^{2,5}.

1.2. Epidemiología

La fibrosis quística es una enfermedad con relativamente alta prevalencia en la población caucásica. Su incidencia se estima en torno a 1 caso por cada 2.000-4.000 nacimientos ^{2,6}.

La introducción de métodos de cribado genético neonatal en los países del oeste europeo, como España, está relacionada con el descenso de la incidencia de FQ con respecto a otras regiones de Europa. También es importante destacar que, aunque su incidencia

desciende, la prevalencia está aumentando debido al incremento de la esperanza de vida de estos pacientes ^{2,5}.

La FQ se transmite de forma autosómica recesiva, esto significa que para que un niño manifieste la enfermedad ambos padres deberán ser portadores del gen. El porcentaje de la descendencia (probabilidades para cada embarazo), para una pareja de portadores es: 25% sano, 50% portador y 25% afecto ^{2,7}.

1.3. Etiopatogenia

La proteína CFTR (cystic fibrosis transmembrane conductance regulator) es un canal de cloro cuya regulación es mediada por AMPc (adenosín monofosfato cíclico), para un correcto funcionamiento necesita de ATP (adenosín trifosfato) y de la fosforilación del dominio regulador ^{2,8-10}.

Esta proteína se encuentra localizada en la membrana de las células epiteliales, consistiendo su función en regular el flujo de electrolitos y agua. Si se alterase dicha función como consecuencia de una mutación, se produciría una alteración en la cantidad y composición de los fluidos epiteliales (véase **Figura 1**), afectando a todo órgano con tejido epitelial. Debido a esto, sus manifestaciones clínicas pueden incluir desde la enfermedad pulmonar, la insuficiencia pancreática o el íleo meconial (obstrucción del intestino delgado) a incluso infertilidad o una concentración elevada de NaCl en el sudor ^{2,9,10}.

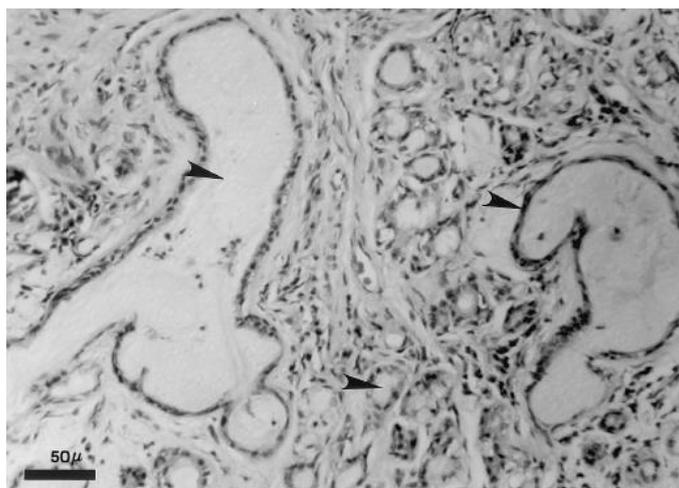


Figura 1: Tejidos teñidos con hematoxilina y eosina de glándulas salivales con FQ. Nótese que los conductos están distendidos, con paredes epiteliales más delgadas (flecha derecha). El acino aparece dilatado también (flecha central). La sustancia en el lumen (flecha izquierda) parece menos "densa" y "gruesa" que en tejido normal ¹¹.

En las glándulas sudoríparas, el flujo de Cl⁻ (ion cloruro) acompaña el gradiente de Na⁺ (ion sodio) y ambos (NaCl) se reabsorben a través de la membrana apical de las células del conducto glandular. Si existe un déficit o carencia de CFTR, este proceso se bloquea, produciendo un aumento en la concentración de NaCl en el sudor ^{2,9,10}.

A su vez, la ausencia de CFTR afecta a ciertos mecanismos de defensa en las vías respiratorias, favoreciendo la aparición de infecciones. También se cree que la motilidad ciliar pulmonar se ve reducida cuando existe una elevada concentración de Na⁺, limitando la eliminación del moco ^{2,9,10}.

Sumado a esto, la alteración de los canales de Cl⁻, Na⁺ y K⁺ en el intestino pueden ser la causa del íleo meconial, pues favorecen la deshidratación y compactación, pudiendo llegar a producirse un síndrome de obstrucción intestinal distal. También se ha sugerido que una alteración del canal CFTR sería la causa de la infertilidad masculina, pues se cree que podría provocar una obstrucción en los conductos deferentes ^{2,9,10}.

Se han descrito cerca de 1.000 mutaciones en el gen CFTR, algunas específicas de una población, otras propias incluso de un único paciente; debido a esta diversidad, es recomendable conocer el origen étnico o la procedencia de cada individuo. En España se han identificado un centenar de mutaciones, de las cuales sólo 10 presentan una frecuencia superior al 1% ^{2,9}.

1.4. Manifestaciones clínicas

1.4.1. Manifestaciones respiratorias

La afectación pulmonar es la responsable de la mayor morbimortalidad de esta patología, siendo sus complicaciones causantes del 95% de los fallecimientos ^{2,5,10}.

Histológicamente, los pulmones del paciente con FQ neonato son normales. Sin embargo, durante los primeros meses de vida, algunos pacientes desarrollan una colonización crónica endobronquial por bacterias específicas. Esta infección, unida a la hiperviscosidad del moco, provoca una obstrucción bronquial (véase **Figura 2**) y una respuesta inflamatoria, generando así un círculo vicioso que conduce finalmente a una lesión irreversible del pulmón ^{2,12}.



Figura 2: Izquierda: Radiografía de tórax de un paciente con FQ. Nótese la normalidad morfológica de los pulmones, sin embargo, se pueden observar zonas blancas producto de la obstrucción producida por el moco. Derecha: Pulmón sano ¹².

1.4.1.1. Manifestaciones de vías respiratorias altas

Sinusitis

Casi la totalidad de los pacientes con FQ presentan problemas sinusales. La opacificación de los senos paranasales, observada mediante radiografía, está presente en más del 95% de los pacientes. Durante la infancia pueden aparecer síntomas como obstrucción nasal, ronquidos o rinorrea purulenta. En los adolescentes y los adultos son más frecuentes las cefaleas, recurriendo a la respiración oral, con las complicaciones que esto acarrea ^{2,10,12}.

Pólipos nasales

Su incidencia varía entre un 10% y un 36%. La obstrucción nasal y los ronquidos son los síntomas más frecuentes ^{2,10,12}.

1.4.1.2. Manifestaciones de las vías respiratorias inferiores

Lactantes

Las manifestaciones respiratorias más frecuentes son la tos seca y la dificultad respiratoria. La evolución del proceso o la recurrencia de obstrucciones bronquiales marcarán la sospecha clínica. El lactante puede llegar a sufrir de tos productiva paroxística emetizante similar a la tos ferina ^{2,12}.

Se han observado cambios inflamatorios en lactantes de hasta 4 semanas y sin colonización bacteriana ^{10,14}.

Preescolares y escolares

Durante estos periodos, entre las manifestaciones respiratorias presentes en estos pacientes destacan: infecciones respiratorias recurrentes, asma bronquial de difícil evolución y tos crónica productiva con expectoración. Como manifestación de la hipoxia y de la inflamación e infección crónica que sufren pueden llegar a presentar acropaquias^{2,10,12}.

La radiografía de tórax puede llegar a mostrar imágenes de engrosamiento peribronquial, bronquiectasias o zonas de condensación segmentaria^{2,12}.

Adolescentes y adultos

En estas edades, la mayor parte de pacientes sufren de neumonías recurrentes o bronquitis crónica progresiva, con desarrollo de bronquiectasias que pueden llegar a evolucionar en una insuficiencia respiratoria^{2,12}.

En edades más avanzadas se pueden observar zonas de colapso, bullas o consolidaciones en los pulmones de estos pacientes^{2,12}.

1.4.1.3. Exacerbaciones pulmonares

Las exacerbaciones secundarias a la infección pulmonar crónica están presentes en la mayoría de pacientes, esto provoca un deterioro respiratorio en dichos pacientes caracterizado por su carácter insidioso. Tales exacerbaciones respiratorias pueden llegar a provocar o acompañar a alguno de estos signos o síntomas: aumento de la tos, cambios en el volumen y en el aspecto del esputo, disnea, disminución de la actividad física, pérdida de peso y apetito, cambios en la auscultación habitual y, principalmente, deterioro de la función pulmonar^{2,12}.

1.4.1.4. Microbiología

El análisis del esputo deberá realizarse de forma rutinaria y en las exacerbaciones pulmonares^{2,12}.

1.4.1.5. Complicaciones pulmonares

Atelectasias

La atelectasia lobar o segmentaria se presenta en el 5-10% de los pacientes, con mayor incidencia en adultos. Aparecen tapones de secreciones espesas, pudiendo ser también una complicación secundaria de una aspergilosis broncopulmonar alérgica (ABPA)^{2,12}.

Hemoptisis

El 60% de los pacientes adultos presentan hemoptisis “minor” con recurrencia, asociada a exacerbaciones pulmonares ^{2,12}.

Neumotórax

Con una incidencia del 10%, su prevalencia aumenta conforme lo hace la edad de los pacientes. Suele presentarse como un cuadro de dolor torácico brusco y dificultad respiratoria ^{2,12}.

Aspergilosis broncopulmonar alérgica

La ABPA es una reacción de hipersensibilidad al hongo *Aspergillus fumigatus*, y aparece en el 10-20% de los pacientes ^{2,12}.

Insuficiencia respiratoria

Es un signo de enfermedad pulmonar avanzada. La hipoxemia suele preceder a la hipercapnia ^{2,12}.

1.4.2. Manifestaciones del tracto gastrointestinal

A nivel del aparato digestivo, la FQ produce alteraciones en el intestino, el hígado y el páncreas, con expresión de la CFTR en las células epiteliales de las criptas intestinales, de los conductos biliares y de los conductos pancreáticos. Por ello, pueden aparecer manifestaciones clínicas dependientes de la afectación de cualquiera de estos órganos ^{1,10,15,16}.

Los pacientes de FQ con insuficiencia pancreática pueden ver la luz de su tracto gastrointestinal total o parcialmente obstruida por un contenido de mayor viscosidad de la normal, resultado de incompleta o deteriorada digestión de los alimentos, de la deshidratación del moco intestinal y del déficit de secreción pancreática y biliar ^{10,15,16}.

Entre las manifestaciones que más se presentan destacan la diarrea (esteatorrea), el retraso del desarrollo y la desnutrición ^{2,15}.

A nivel de las secreciones pancreáticas, la primera manifestación podría ser la alteración en la proporción de agua y bicarbonato en éstas, posteriormente presentando una precipitación de proteínas, pudiendo llegar a producirse de manera secundaria una insuficiencia pancreática progresiva ^{2,15}.

A nivel del hígado, órgano que presenta tejido epitelial y cuyas membranas apicales de las células epiteliales se encuentran afectadas por el déficit de CFTR, se ven alterados principalmente a los conductos biliares intrahepáticos y los hepatocitos, debido a esto se produce un aumento anormal de las concentraciones de ácidos lipofílicos que llegan a dañar a las células de los conductillos, lo cual conduce a la fibrosis del hígado ^{2,15}.

1.4.2.1. Tracto intestinal

Íleo meconial

En torno al 7-10% de los pacientes con FQ presentan íleo meconial de recién nacidos. Un meconio de alta viscosidad es la consecuencia de la escasez de enzimas pancreáticas. El íleo meconial es la primera de las manifestaciones que puede ofrecer la FQ ^{2,10,15}.

Vólvulo intestinal

Aparece más frecuentemente durante la etapa lactante. Por lo general es de tipo mesentérico-axial, puede incluso ocurrir intrauterinamente y provocar estenosis o íleo meconial complicado ^{2,15}.

Síndrome de obstrucción intestinal distal (SOID)

Su fisiopatología es análoga al íleo meconial, pero se produce en edades más avanzadas, apareciendo en aproximadamente un 20% de los afectados de FQ. Su síntoma característico es el estreñimiento agudo, generando a su vez gran distensión abdominal supraoclusiva ^{2,15}.

Reflujo gastro-esofágico

Éste puede deberse al aumento de la presión intrabdominal por las crisis de tos ^{2,15}.

Colonopatía fibrosante

Presente principalmente en niños varones de 2 a 8 años. La lesión está caracterizada por un engrosamiento de la pared intestinal que altera su motilidad, pudiendo provocar obstrucción ^{2,10}.

1.4.2.2. Enfermedad pancreática

Exocrina

a) Malabsorción

Entre las funciones exocrinas del páncreas están producir un fluido alcalino (bicarbonato) y ciertas enzimas como amilasas, proteasas y lipasas, segregados por los ductus y acinos,

respectivamente. La ausencia de CFTR conlleva anomalías en su producción, lo cual provoca secundariamente una insuficiencia pancreática que llega a afectar a un 85% de los pacientes con FQ. En dicha insuficiencia pancreática está también alterada la lipólisis de los triglicéridos. La absorción de las vitaminas liposolubles A, D, E y K es deficitaria debido a la alteración de la lipólisis y absorción de las grasas, provocando esto un déficit en dichas vitaminas, especialmente en la vitamina E ².

La proteína CFTR se expresa en células epiteliales ductales. La ausencia de la función de dicha proteína da como resultado un contenido reducido de agua en las secreciones pancreáticas y una disminución del pH, aumentando así la viscosidad del contenido luminal y la presencia de enzimas pancreáticas que causan obstrucción y destrucción progresiva de los acinos, inflamación, formación de quistes y fibrosis ¹⁷.

Endocrina

a) Diabetes mellitus

Los pacientes con FQ presentan un deterioro progresivo del páncreas, manifestándose en disminución de la tolerancia a la glucosa, hasta conducirles a la diabetes mellitus (DM). Esto se manifiesta mediante una hiperglucemia, aunque su gravedad no es tal como para llegar a provocar una cetoacidosis ².

La diabetes es la complicación endocrina más común de la CF y se debe a una fibrosis pancreática progresiva. La prevalencia comienza a aumentar después de los 10 años y alcanza un 40-50% en pacientes mayores. La diabetes relacionada con la FQ se asocia con una mayor mortalidad ¹⁷.

Esta DM puede llegar a originar problemas microvasculares, principalmente en riñón y retina ².

1.4.2.3. Enfermedad hepatobiliar

Enfermedad hepática

La lesión hepática se debe a la obstrucción causada por la bilis, cuyo espesor es mayor de lo común, en los conductos biliares intrahepáticos. Debido a la alteración en los canales de Cl presente en esta patología, dichos canales presentes en los conductos biliares, los cuales regulan el volumen y composición de la bilis canalicular, ven afectada su función, llegando a producir un bloqueo en los conductos biliares intrahepáticos. Esto puede

complicarse hasta provocar una lesión hepática, siendo la más probable la atrofia del parénquima hepático, acompañada de una cirrosis multilobular. En torno a un 5% de los pacientes con FQ presentan alteración hepática grave con ascitis, edema y hematemesis masivas por hipertensión portal ^{2,15,17}.

1.4.3. Manifestaciones genitourinarias

1.4.3.1. Masculinas

El varón afectado de FQ ve su aparato reproductor alterado anatómicamente y, si bien sus testículos en estructura no son distintos de los de un varón sin dicha afectación, sí pueden llegar a ser menores en tamaño o presentar criptorquidia. En cuanto a los conductos deferentes, pueden llegar a sufrir de una ausencia congénita bilateral de éstos o estar atrofiados, no presentar espermatozoides en su eyaculado (azoospermia), una reducción en su volumen y el pH de éste ser más ácido. A su vez, pueden presentar también ausencia o atrofia del cuerpo y de la cola del epidídimo. Finalmente, en un considerable número de pacientes aparece atrofia de las vesículas seminales ².

1.4.3.2. Femeninas

A diferencia del hombre, la mujer con FQ no presenta anomalías en su aparato reproductor. Estas pacientes presentan una pubertad (desarrollo sexual) y una menarquia (aparición de la primera regla) retrasadas en unos 2 años, si se las compara con la población sana ².

Presentan con frecuencia alteraciones menstruales, con periodos de opsomenorreas y amenorreas secundarias a lo largo de toda la vida ².

1.4.3.3. Infertilidad en FQ

El 95-98% de los varones con FQ son estériles, debido a una azoospermia obstructiva ^{2,17}.

Con respecto a la mujer con FQ, su fertilidad se mantiene conservada de la misma forma si la afectación es severa o moderada, aunque puede estar reducida ².

1.4.4. Manifestaciones en glándulas sudoríparas

La concentración de sal en el sudor del paciente con FQ es superior a la de pacientes sanos, y puede llegar a ser la primera manifestación de la enfermedad advertida por su familia, debido al sabor más salado de lo normal del sudor de éstos ².

La causa de las elevadas concentraciones de sal en el sudor de los pacientes corresponde a que el ducto de sus glándulas sudoríparas es impermeable al cloro, lo que de forma secundaria determina que el sodio tampoco pueda ser reabsorbido ^{2,11}.

1.5. Pronóstico y diagnóstico

PRONÓSTICO

El pronóstico en pacientes afectados de FQ ha mejorado durante los últimos años. Entre 2010 y 2014, la media de previsión de supervivencia era de 39.3 años. MacKenzie et al.¹⁸ examinaron la ratio de mortalidad desde el año 2000 hasta el 2010, y observaron que ésta decrecía un 1.8% por año. De mantenerse esta tendencia, predijeron que la media de edad de supervivencia en pacientes nacidos en el 2010 sería de 56 años ⁵.

DIAGNÓSTICO

Diagnóstico prenatal y neonatal

El objetivo del diagnóstico prenatal es intentar detectar a las parejas en las que ambos miembros sean portadores de una mutación de FQ, mediante la propuesta de dos tipos de cribaje que no son excluyentes entre sí: el secuencial y el de ambos miembros de la pareja a la vez ^{2,10,17}.

Diagnóstico en edad pediátrica

La FQ completamente expresada se puede sospechar por motivos clínicos, ya que es una de las pocas causantes de insuficiencia pancreática, bronquiectasias y pérdida renal adicional de sodio en la niñez. Las manifestaciones evocadoras incluyen tos crónica productiva, patógenos típicos de la FQ en secreciones bronquiales, heces grasas y retraso del crecimiento. La pérdida de NaCl a través de las glándulas sudoríparas es un sello distintivo de la fibrosis quística ^{2,17}.

Diagnóstico durante la adolescencia y como adulto

Puede acontecer ocasionalmente, asociado a un cuadro clínico que previamente no fuera interpretado correctamente, normalmente acompañado de un fenotipo más leve o incompleto de la enfermedad, pudiendo carecer de signos de mala digestión y desnutrición ¹⁷.

Test del sudor

El test del sudor es valorado como esencial en el diagnóstico de la FQ, manteniéndose patológico durante la vida del paciente. Para la confirmación del diagnóstico es indispensable la obtención de 2 tests fiables positivos ².

1.6. Tratamiento

1.6.1. Tratamiento médico

Tratamiento de la afectación respiratoria

La antibioterapia ha demostrado ser esencial en el tratamiento de los pacientes con FQ, favoreciendo el aumento en la esperanza de vida de éstos con el paso de los años. Es usada tanto para combatir la infección bronquial crónica como las exacerbaciones infecciosas ².

Otro factor importante del tratamiento de la enfermedad pulmonar consiste en la extracción de secreciones mediante técnicas de limpieza de vías aéreas y de nebulizaciones, que disminuyen la viscosidad del moco o mejoran su hidratación. La prevención y el tratamiento de la infección de las vías aéreas representa el principal desafío terapéutico en la FQ ¹⁷.

Los antibióticos nebulizados se usan ampliamente para erradicar y controlar la infección crónica por *Pseudomonas aeruginosa*. No obstante, a pesar de las medidas preventivas y tratamientos agresivos, la colonización de las vías aéreas inferiores sigue siendo el problema clínico más importante, lo que lleva a un daño pulmonar progresivo ¹⁷.

La administración adicional de antiinflamatorios resulta útil como coadyuvante al tratamiento antibiótico ².

Si dichos tratamientos no llegasen a ser efectivos, podría contemplarse la realización de un trasplante de pulmón ².

Tratamiento dietético

La malabsorción y la hipoproteïnemia generalmente se manejan con la administración de enzimas pancreáticas y vitaminas liposolubles. Las dietas hipercalóricas son recomendables, llegando a mejorar la esperanza de vida. El aumento de nutrientes específicos, como ácidos grasos esenciales o ácidos grasos poliinsaturados, se utilizan en ocasiones, según anomalías específicas de la FQ en el metabolismo de los lípidos ¹⁹.

Tratamiento de la afectación hepatodigestiva

La administración de ácido ursodeoxicólico se emplea con objeto de reducir la progresión de la enfermedad hepática, y conseguir la mejoría de la citolisis y colestasis en la enfermedad hepática de la FQ. Si el deterioro hepático fuese suficiente, llegaría a considerarse el trasplante ^{2,17}.

Terapia génica en la FQ

La identificación del gen CFTR ha supuesto un gran avance en cuanto a la posibilidad de plantear distintas estrategias de tratamiento de la enfermedad, basándose en la transferencia del gen normal a individuos afectados, con el fin de evitar o revertir las manifestaciones de la manifestación del gen anómalo. A pesar de no existir evidencia aún de resultados positivos, se sigue manteniendo como una línea de investigación que alberga esperanza de ser beneficiosa en un futuro ^{2,17}.

1.6.2. Tratamiento fisioterapéutico

Fisioterapia respiratoria

Las técnicas de fisioterapia respiratoria aplicadas en pacientes con FQ pueden ser:

-Técnicas de drenaje postural, asociado o no a la percusión y vibración. El drenaje postural aprovecha los beneficios del posicionamiento, valiéndose de la acción de distintas posiciones para provocar un desplazamiento del moco desde las vías de menor calibre hacia los bronquios principales, y así poder ser eliminado más fácilmente con la tos ².

- Ciclo activo respiratorio, tratamiento activo llevado a cabo por el paciente supervisado por el terapeuta, combina en forma de ciclo repetido tres fases: una primera consistente en ventilaciones controladas realizadas a volumen corriente, una segunda con ventilaciones que buscan una expansión torácica a mayores volúmenes pulmonares, y una tercera técnica de espiración forzada con la cual se consigue la expulsión del moco movilizado previamente ².

- Técnica de espiración forzada, que facilita la expectoración ².

- Presión espiratoria positiva, cuyo fin es movilizar el moco buscando su expulsión. Consiste en provocar un aumento de la presión intrabronquial mientras se exhala el aire, lo que permite un aumento de ventilación colateral, favoreciendo la movilización del moco desde la periferia a bronquios de mayor diámetro ².

- Flutter o presión espiratoria positiva oscilante. Su uso tiene como fin favorecer que las secreciones, de mayor viscosidad en pacientes con FQ, estén menos adheridas a las paredes bronquiales y lleguen a desprenderse de éstas, facilitando así una posterior expulsión del moco, con las técnicas de tos eficaz ².

- Ejercicios respiratorios, cuyo objetivo básico es mejorar el patrón ventilatorio. El ejercicio respiratorio más usual es el conocido como respiración abdomino-diafragmática. Con ella se consigue fortalecer el diafragma, músculo que juega un papel fundamental en la respiración ².

En muchas ocasiones, previamente al inicio de la fisioterapia, se recomienda al paciente realizar un tratamiento de aerosolterapia, con objeto de administrar mucolíticos y/o broncodilatadores ².

Los beneficios de la fisioterapia respiratoria incluyen: una disminución de la resistencia de las vías aéreas y del broncospasmo, mejorar la saturación de oxígeno y reducir el número de infecciones gracias a la expulsión del moco, disminuir los síntomas respiratorios y las reagudizaciones, mejorar la tolerancia a los esfuerzos, mejorar la calidad de vida, reducir el número de ingresos hospitalario, prolongar la esperanza de vida, fortalecer la musculatura global y específicamente la implicada en la respiración, y reducir o evitar la sensación de disnea, entre otros ².

Ejercicio terapéutico

La diferencia entre ejercicio y actividad física consiste en que esta última corresponde a cualquier movimiento del cuerpo producido por la musculatura y que requiere un gasto energético. Por otro lado, el ejercicio es un subconjunto de la actividad física, que es planeado, estructurado, repetitivo y con una finalidad concreta.

El ejercicio físico muchas veces se considera el pilar de la rehabilitación respiratoria. La evidencia indica que el ejercicio, por sí mismo o como parte de un programa de rehabilitación, es beneficioso para mejorar los aspectos negativos relacionados con las enfermedades respiratorias crónicas, como disnea, fatiga, poca tolerancia al ejercicio, debilidad muscular y baja calidad de vida relacionada con la salud ²⁰.

Con respecto a los pacientes afectados de FQ, se ha comprobado que el ejercicio físico es beneficioso, disminuyendo el deterioro de la función pulmonar y mejorando la limpieza de la vía aérea. A su vez, se asocia con un aumento de la esperanza de vida ²¹.

Los principios generales del ejercicio físico en individuos con enfermedades respiratorias obstructivas son los mismos que para los individuos sanos o incluso atletas. Para que el entrenamiento físico sea eficaz, la carga de entrenamiento total debe reflejar los requisitos específicos del individuo, debiendo superar las cargas encontradas durante la vida diaria para mejorar la capacidad aeróbica y la fuerza muscular (es decir, el umbral de entrenamiento), y debe progresar a medida que se produce una mejora. Se requieren distintos tipos de entrenamiento para mejorar la resistencia cardiorrespiratoria, fuerza y flexibilidad, como entrenamiento de resistencia, entrenamiento interválico, entrenamiento de fuerza, estimulación neuromuscular y entrenamiento de la musculatura respiratoria. También existen distintos tipos de ejercicio físico según la manera que tiene el organismo de obtener la energía: el ejercicio aeróbico, que sería mediante el consumo de oxígeno, o el ejercicio anaeróbico, sin consumo del mismo ²².

Los objetivos del entrenamiento de resistencia son condicionar los músculos de la deambulación y mejorar la capacidad aeróbica, para proporcionar un aumento en la actividad física, que se asocia con una reducción de la disnea y la fatiga. Mediante ejercicio en cinta de correr, bicicleta estática o elíptica, trabajamos la mejora de la resistencia o capacidad aeróbica. El entrenamiento interválico es una manera de trabajo alternativa al entrenamiento de resistencia para individuos con enfermedades obstructivas crónicas que tengan dificultad en hacer un trabajo continuo, debido a la disnea, fatiga u otros síntomas. Es un entrenamiento de alta intensidad que se intercala regularmente con períodos de descanso o ejercicios de menor intensidad ²³.

El ejercicio aeróbico incluye aquellas actividades de media o baja intensidad y larga duración (como son correr, nadar o caminar). En ellas, la energía se obtiene del consumo de glucosa y ácidos grasos en presencia de oxígeno.

Los ejercicios anaeróbicos son de alta intensidad y corta duración (como levantamiento de pesas o carrera de alta velocidad). También se consideran anaeróbicos los ejercicios de flexibilidad, como estiramientos o Pilates ²².

El entrenamiento de fuerza trabaja diversos grupos musculares a través de series de levantamiento de cargas. Las actividades de fuerza y de resistencia muscular se pueden practicar de distintas maneras, ya sea con el propio peso de la persona (escalada, fondos de brazos, etc.), con el peso de un compañero (juego de la cuerda, lucha con un amigo,

etc.), o con actividades como lanzar un balón medicinal, remo, levantamiento de pesas, transportar objetos pesados, etc.²³.

También es importante considerar los ejercicios de flexibilidad y coordinación. La flexibilidad es una de las cualidades físicas menos tenida en cuenta a la hora del tratamiento de patología respiratoria. Se incluye normalmente en la vuelta a la calma de cada sesión, o bien mediante sesiones de estiramientos específicos, que incluyen ejercicios cuya finalidad sería la relajación y prevención de lesiones. Un enfoque dentro de la rehabilitación pulmonar plantea la inclusión de ejercicios de flexibilidad, tanto de la extremidad superior como de la inferior, al menos 2-3 días/semana^{22,23}.

2. JUSTIFICACIÓN

La elección de la temática del presente Trabajo Fin de Grado (TFG) surge de mi interés personal por indagar en las enfermedades poco frecuentes y su abordaje desde la Fisioterapia. En particular, la fibrosis quística es una de estas patologías sobre cuyo tratamiento comencé a informarme un poco por casualidad y, junto a mi interés personal por ampliar mi conocimiento sobre ejercicio terapéutico, me planteé que podría conjugar ambos elementos, en un posible abordaje de la FQ desde el ejercicio terapéutico, indagando en sus posibilidades y beneficios para este colectivo de pacientes, siempre con el objetivo de mejorar su calidad de vida.

3. OBJETIVOS

Los objetivos planteados para el presente TFG son:

- Profundizar en el conocimiento sobre la fibrosis quística.
- Indagar en su tratamiento fisioterápico, en particular a través del ejercicio terapéutico, explorando sus posibilidades, efectos y posibles beneficios para este colectivo de pacientes.

4. METODOLOGÍA

Fuentes de información:

Para tratar de dar respuesta a los objetivos planteados, se desarrolló una revisión bibliográfica durante los meses de febrero y marzo de 2020, con búsqueda de información

en algunas de las principales bases de datos de Ciencias de la Salud, como: Scopus, Dialnet, Web of Science y Pubmed.

Estrategias de búsqueda:

Se emplearon los siguientes descriptores en inglés: "cystic fibrosis", "exercise", "therapeutic exercise", "strength training", "aerobic", "anaerobic", "exercise programme", "physical rehabilitation" y en español: "fibrosis quística", "ejercicio terapéutico", "aeróbico", "anaeróbico", "programa de ejercicio", "rehabilitación física".

Los operadores booleanos utilizados fueron: "AND" y "OR" (véase *Tabla 1*)

Criterios de exclusión:

Artículos no gratuitos.

Artículos de antigüedad superior a 10 años (incluyendo 2010).

Intervenciones desde la Fisioterapia distintas al ejercicio terapéutico.

Criterios de inclusión:

Idiomas inglés y español.

Los estudios debían ser ensayos clínicos.

Selección de estudios

En primer lugar, se hizo una selección de los artículos que se adecuaban a la temática que se propone en esta revisión, según su título y/o resumen.

Los artículos que cumplieron dichos criterios fueron sometidos a una lectura completa.

Finalmente se obtuvieron 14 artículos (véase *Tabla 1*), de los cuales se extrajeron: autor/es, año de publicación, número de participantes, método, variables y resultados.

Tabla 1. Estrategia de búsqueda y selección de artículos (Elaboración propia).

| Bases de datos | Descriptores | Artículos encontrados | Artículos seleccionados |
|-----------------------|--|------------------------------|---|
| Pubmed | "cystic fibrosis" AND ("exercise" OR "therapeutic exercise" OR "strength training" OR "aerobic" OR | 38 | Moola et al., 2017 ²⁴ . Del Corral et al., 2018 ²⁵ . Dwyer et al., 2017 ¹⁹ . |

| | | | |
|---------------|--|--------------|--|
| | "fibrosis quística" AND ("ejercicio terapéutico" OR "entrenamiento" OR "aeróbico" OR "anaeróbico" OR "programa de ejercicio" OR "rehabilitación física"). | 0 | |
| Scopus | "cystic fibrosis" AND ("exercise" OR "therapeutic exercise" OR "strength training" OR "aerobic" OR "anaerobic" OR "exercise program" OR "physical rehabilitation"). "fibrosis quística" AND ("ejercicio terapéutico" OR "entrenamiento" OR "aeróbico" OR "anaeróbico" OR "programa de ejercicio" OR "rehabilitación física"). | 352 1 | Prévotat et al., 2019 ³⁵ . Savi et al., 2015 ³⁶ . |

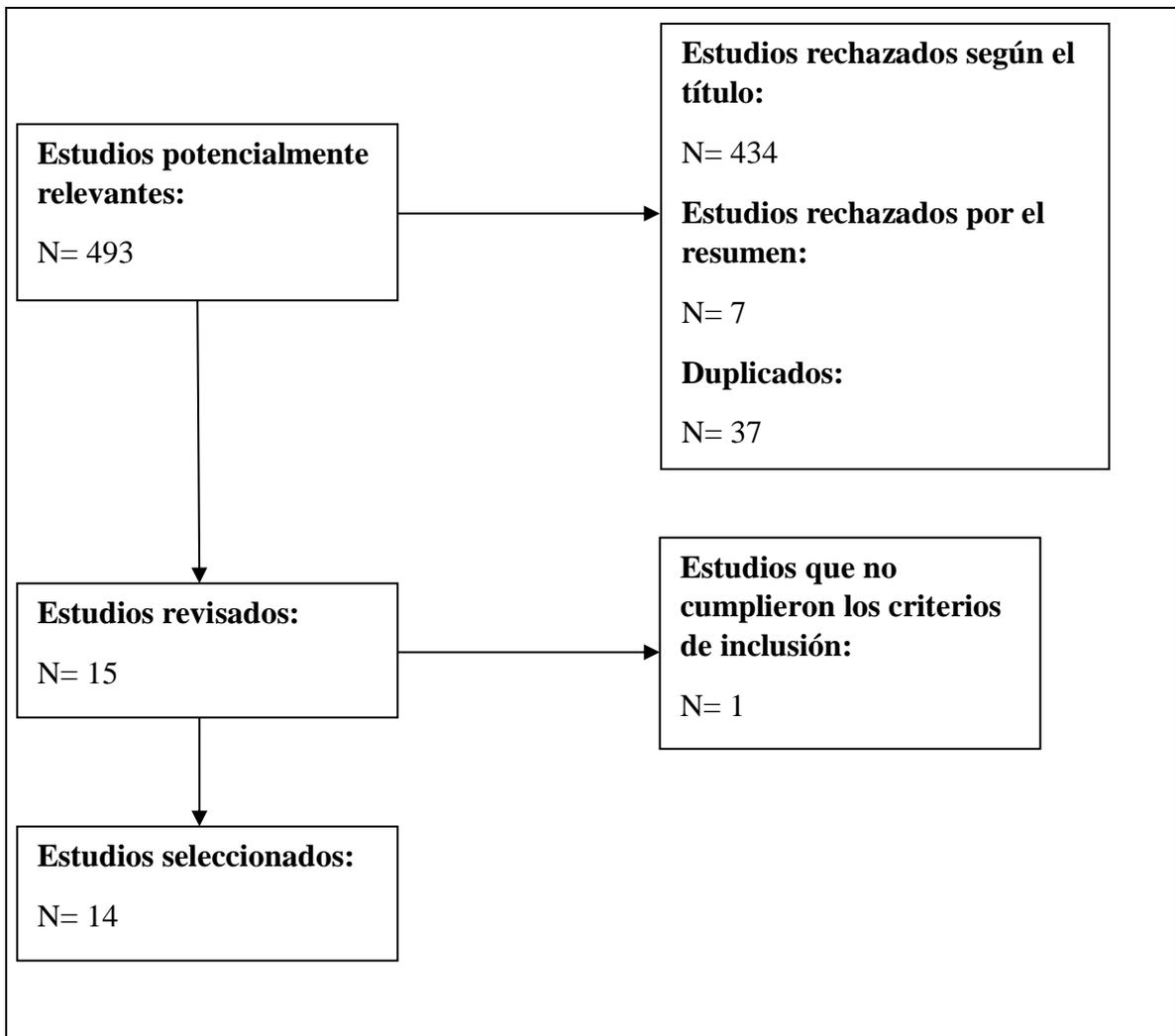


Figura 3. Diagrama de flujo del proceso de selección de artículos (Elaboración propia).

La evaluación de la calidad de los artículos seleccionados se llevó a cabo mediante la Escala de Jadad (véase **Tabla 2**), que consta de 5 ítems que evalúan la calidad de los ensayos clínicos aleatorizados (véase **Anexo 1**).

Esta escala muestra si un estudio tiene un diseño adecuado, indicando si el procedimiento seguido es más o menos riguroso de acuerdo con su puntuación final ³⁷.

La escala de Jadad proporciona un dato numérico entre 0 y 5 dependiendo de la calidad del estudio, atendiendo a diferentes cuestiones. Un ensayo aleatorizado se considera aceptable si la puntuación está entre 3 y 5 puntos. Se considera de pobre calidad si su puntuación es de 2 ó menos puntos. La **tabla 2** muestra la valoración de cada ensayo clínico incluido en la revisión.

Tabla 2. Valoración de la calidad de los ensayos clínicos incluidos en la revisión, según la Escala de Jadad (Elaboración propia).

| Artículo | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | Pts | Calidad |
|--|---|---|---|----|---|-----|---------|
| Dassios et al., 2013 ³¹ . | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | Baja |
| Franco et al., 2014 ³² . | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | Baja |
| Hebestreit et al., 2014 ³⁰ . | 1 | 1 | 0 | 0 | 0 | 2 | Baja |
| Rovedder et al., 2014 ²⁹ . | 1 | 1 | 0 | 0 | 1 | 3 | Buena |
| Hommerding et al., 2015 ²⁶ . | 1 | 1 | 0 | 0 | 0 | 2 | Baja |
| Dwyer et al., 2017 ¹⁹ . | 1 | 1 | 1 | -1 | 1 | 3 | Buena |
| Moola et al., 2017 ²⁴ . | 1 | 1 | 1 | -1 | 1 | 3 | Buena |
| Del Corral et al., 2018 ²⁵ . | 1 | 1 | 0 | 0 | 1 | 3 | Buena |
| Abdelbasset et al., 2018 ²⁷ . | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | Baja |
| Hebestreit et al., 2018 ²⁸ . | 1 | 1 | 0 | 0 | 0 | 2 | Baja |
| Polán et al., 2010 ³³ . | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | Baja |
| Kriemler et al., 2013 ³⁴ . | 1 | 1 | 0 | 0 | 1 | 3 | Buena |
| Savi et al., 2015 ³⁶ . | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | Baja |
| Prévotat et al., 2019 ³⁵ . | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | Baja |

5. RESULTADOS

A continuación, se exponen los principales resultados obtenidos, a partir de los artículos incluidos en esta revisión (véase *Tabla 3*).

A su vez, se realizó un breve resumen para cada uno de los artículos seleccionados (véase *Anexo 2*).

Tabla 3. Resultados de los artículos seleccionados (Elaboración propia).

| Autor/Año | Tipo de estudio | Nº de pacientes | Nº de sesiones | Escala de valoración | Resultados |
|---|------------------------------------|--|---|--|---|
| Dassios et al., 2013 ³¹ . | Estudio observacional transversal. | -81 pacientes diagnosticados de FQ -Grupo de intervención: 37 pacientes. -Grupo control: 44 pacientes. | El grupo de intervención realizaba ejercicio aeróbico de carácter moderado con regularidad. | -IMC (Índice de masa corporal) -Presión inspiratoria y espiratoria máximas. -Índice de presión-tiempo de los músculos respiratorios. | Los pacientes con FQ que mantenían una actividad física aeróbica de manera regular mostraron mejores índices de fuerza muscular respiratoria. |
| Franco et al., 2014 ³² . | Ensayo clínico. | -19 pacientes diagnosticados de FQ de entre 7 y 33 años de edad. -Se dividieron en dos grupos, de 9 y 10 pacientes respectivamente, y ambos recibieron tratamiento de método Pilates en distintos hospitales. | Una sesión de Pilates semanal de 60 min, durante 16 semanas. | -Mediciones de FVC y FEV1. -Mediciones de presión espiratoria e inspiratoria máximas. | El ejercicio en estera de Pilates tuvo resultados beneficiosos en la fuerza de la musculatura implicada en la respiración. |
| Hebestreit et al., 2014 ³⁰ . | Ensayo clínico aleatorizado | -76 pacientes diagnosticados de FQ, con 12 o más años. -En Alemania: -Grupo de intervención: 23 pacientes. -Grupo control: 15 pacientes. -En Suiza: -Grupo de intervención mediante entrenamiento aeróbico: 16 pacientes. | Se realizaron mediciones al comienzo y a los 6 meses de intervención. | -HRQoL (cuestionario de calidad de vida relacionado con la salud) -Capacidad respiratoria -Examen físico -Tolerancia al ejercicio | El estado físico y la actividad física contribuyeron a mejorar la calidad de vida relacionada con la salud en pacientes con FQ. |

| | | | | | |
|--|--|---|---|--|---|
| | | -Grupo de intervención mediante entrenamiento de fuerza: 12 pacientes. -Grupo control: 10 pacientes. | | | |
| Rovedder et al., 2014 ²⁹ . | Ensayo clínico aleatorizado | 41 pacientes diagnosticados de FQ con 16 o más años. -Grupo control: 22 pacientes. -Grupo de intervención: 19 pacientes. | Protocolo de ejercicio aeróbico y entrenamiento de fuerza en casa, supervisado por teléfono, realizado diariamente durante 3 meses. | -Espirometría: FVC, FEV1 y FEV1/FVC. -Cuestionario de calidad de vida: Cystic Fibrosis Questionnaire -Test de marcha de 6 minutos -Test de fuerza muscular | Un programa de ejercicio en casa supervisado tuvo efectos beneficiosos en cuanto a ganancia de masa muscular y fuerza, si bien no hubo mejoría en la calidad de vida percibida por los pacientes ni en su capacidad aeróbica. |
| Hommerding et al., 2015 ²⁶ . | Ensayo clínico controlado aleatorizado | 34 pacientes diagnosticados de FQ de entre 7 y 20 años. -Grupo control: 17 pacientes. -Grupo de intervención: 17 pacientes. | El grupo de intervención recibió un manual de ejercicio aeróbico, así como unas instrucciones para realizar estiramientos de manera correcta, que debían realizar 2 veces por semana, al menos 20 min. A su vez, recibían llamadas telefónicas de control cada 2 semanas, durante 12 semanas. | -Espirometría: FVC, FEV1, índice de Tiffeneau y flujo espiratorio forzado a 25-75% de la FVC. -Cystic Fibrosis Questionnaire for quality of life -Ergoespirometría -Examen físico | Hubo un considerable aumento de la práctica de ejercicio físico en el grupo de intervención con respecto al grupo control. No hubo diferencias significativas en otras variables después de los 3 meses. |
| Dwyer et al., 2017 ¹⁹ . | Ensayo clínico aleatorizado | 24 pacientes con 17 o más años diagnosticados de FQ, clínicamente estables. | El grupo de intervención mediante cinta de correr realizaba 20 min de esta actividad. | -Neumotacógrafo -Análisis de esputo -Recuento de toses | No hubo diferencias significativas en el contenido de esputo. |

| | | | | | |
|---|-----------------------------|---|---|---|---|
| | | Consistía en 4 visitas, una primera para realizar una valoración a cada paciente, y otras 3 durante las cuales se dividieron en 3 grupos aleatoriamente: grupo control, grupo de intervención mediante cinta de correr y otro grupo de intervención mediante Flutter. | El grupo de intervención mediante Flutter realizaba 6 series de 15 respiraciones con este dispositivo. | | Ambos tratamientos mejoraron el flujo espiratorio máximo. Ambos tratamientos son efectivos como mecanismos facilitadores de la expulsión de moco en adultos con FQ. |
| Moola et al., 2017 ²⁴ . | Ensayo clínico aleatorizado | 13 pacientes diagnosticados de FQ de entre 8 y 18 años de edad. Grupo control: 6 pacientes Grupo de intervención: 7 pacientes | El grupo de intervención recibió sesiones de asesoramiento en actividad física de 90 minutos de duración, cada 2 semanas, durante 8 semanas. | -Acelerómetro -Pediatric Quality of Life Inventory | El asesoramiento en ejercicio físico es factible y parece mejorar la actividad física y la calidad de vida en jóvenes con FQ. |
| Del Corral et al., 2018 ²⁵ . | Ensayo clínico aleatorizado | 40 pacientes diagnosticados de FQ de entre 7 y 18 años de edad. -Grupo control: 20 pacientes. -Grupo de intervención: 20 pacientes. | Durante 6 semanas, el grupo de intervención recibió un protocolo de entrenamiento en casa de 30-60 min, 5 veces por semana, usando la plataforma Nintendo Wii. Ambos grupos se sometieron a seguimiento mensual, durante 12 meses, vía email. | -MSWT (modified shuttle walk test) -Test de salto horizontal -Test de marcha de 6 minutos -Lanzamiento de balón medicinal -Versión española del Cystic Fibrosis Questionnaire Revised (CFQ-R) | Un programa de ejercicio en casa mediante videojuegos mejoró significativamente la capacidad de ejercicio, la fuerza muscular y la calidad de vida del grupo de intervención. |

| | | | | | |
|--|---------------------------------|---|---|--|---|
| Abdelbasset et al., 2018 ²⁷ . | Estudio experimental controlado | 18 niños de entre 8 y 12 años de edad. -Grupo control: 9 niños no afectados de FQ. -Grupo de intervención: 9 pacientes afectados de FQ. | 1 día donde a ambos grupos se les realizaron unos test mediante cicloergómetro. | -VO2 máx. -VCO2 máx. -Sección del cuádriceps -Electromiografía -Ergometría | Niños afectados de FQ y niños no afectados obtuvieron similares resultados en fatigabilidad muscular, sección muscular y contracción máxima muscular, pero los afectados de FQ tenían menos capacidad de ejercicio aeróbico. |
| Hebestreit et al., 2018 ²⁸ . | Ensayo controlado aleatorizado | 292 pacientes diagnosticados de FQ de 12 o más años de edad. -Grupo control: 146 pacientes. -Grupo de intervención: 146 pacientes. | El grupo de intervención realizó 3 horas de ejercicio por semana, durante 12 meses, con 4 visitas de revisión (cada 3 meses), después de cada una de las cuales debían aumentar en otras 3 horas de ejercicio. Además, recibieron llamadas mensuales de revisión. | -Espirometría: FVC y FEV1. -Pletismografía -Ergometría -Calidad de vida relacionada con la salud (HRQoL) -Control glucémico -Escala de depresión y ansiedad (DASS) -Acelerómetro | La actividad física diaria puede prevenir el deterioro del FEV1 con el paso del tiempo en estos pacientes. Correlación existente entre un programa de ejercicio y la mejora en calidad de vida, depresión, ansiedad, expulsión de secreciones, glucemia. |
| Polán et al., 2010 ³³ . | Estudio preliminar | 12 sujetos diagnosticados de FQ | 8 semanas, con 60-90 min de ejercicio aeróbico por semana, y con 10-30 min de ejercicio de fuerza por semana. | -IMC -Porcentaje de grasa corporal -Flujo espiratorio máximo (FEM) | Los resultados obtenidos sugieren que un programa de ejercicio físico supervisado domiciliario en pacientes |

| | | | | | |
|---------------------------------------|--|--|--|--|---|
| | | | | <ul style="list-style-type: none"> -Volumen de oxígeno máximo (VO2max) -Saturación de oxígeno -Fuerza muscular (dinamómetro) | adultos con FQ podría mejorar su capacidad funcional en términos de incremento de fuerza muscular, función pulmonar y aptitud cardiorrespiratoria. |
| Kriemler et al., 2013 ³⁴ . | Ensayo clínico aleatorizado | <p>39 pacientes diagnosticados de FQ.</p> <ul style="list-style-type: none"> -Grupo control: 10 pacientes. -Grupo de intervención mediante entrenamiento de fuerza: 12 pacientes. -Grupo de intervención mediante entrenamiento de resistencia: 17 pacientes. | 6 meses, realizando 3 veces por semana 30-45 min de entrenamiento parcialmente supervisado. Realizando mediciones al principio, y tras 3, 6, 9, 12 y 24 meses. | <ul style="list-style-type: none"> -FEV1 -Examen físico -Capacidad respiratoria: FVC, volumen residual (VR), VO2 máximo. -Fuerza muscular -Capacidad aeróbica | Un entrenamiento parcialmente supervisado durante 6 meses mejoró el FEV1, pero los efectos básicamente desaparecieron 18 meses después de dejar el entrenamiento regular. |
| Savi et al., 2015 ³⁶ . | Estudio prospectivo de casos y controles | <p>45 personas</p> <ul style="list-style-type: none"> -Grupo control: 15 personas sanas. -Grupo de intervención: 30 pacientes diagnosticados de FQ. | 5 días consecutivos de actividad física de media-alta intensidad y control de pasos realizados. | <ul style="list-style-type: none"> -Espirometría -Cicloergómetro -Método Fowler -Acelerómetro | En adultos con FQ la actividad física diaria aumentó la capacidad aeróbica. |
| Prévotat et al., 2019 ³⁵ . | Estudio observacional prospectivo | <p>43 pacientes diagnosticados de FQ.</p> <ul style="list-style-type: none"> -Grupo control: 15 pacientes. -Grupo de intervención: 28 pacientes. | 8 semanas de entrenamiento mediante ejercicio aeróbico y de fuerza, 3 veces por semana, siendo una de estas sesiones semanales supervisada. | <ul style="list-style-type: none"> -FVC -FEV1 -Espirometría -Pletismografía -Examen físico (composición corporal) -Dinamómetro | El porcentaje de grasa corporal disminuyó gracias al protocolo de entrenamiento, pero no hubo un aumento de masa muscular considerable en el grupo de intervención. |

6. DISCUSIÓN

Con este TFG, a partir de una profundización en el conocimiento sobre la FQ, se pretendía indagar en su tratamiento fisioterápico, en particular a través del ejercicio terapéutico, explorando sus posibilidades, efectos y posibles beneficios para este colectivo de pacientes.

Como se ha expuesto en el correspondiente apartado de Introducción del presente trabajo, las posibilidades terapéuticas desde el punto de vista de la Fisioterapia, la Fisioterapia Respiratoria y el ejercicio terapéutico, son múltiples, pudiendo combinarse y debiendo adaptarse a las necesidades específicas de cada paciente para obtener los máximos beneficios. Así, Dwyer et al. (2017) ¹⁹, compararon el tratamiento mediante cinta de correr (trabajo aeróbico) y la terapia mediante Flutter, obteniendo similares beneficios a la hora de eliminar secreciones, incrementando ambas el flujo espiratorio, si bien sólo el ejercicio aeróbico consiguió un incremento en la hidratación del esputo.

El estudio realizado por Kriemler et al. (2013) ³⁴ mostró que, entre los efectos positivos del entrenamiento combinado de fuerza, aeróbico y de resistencia a largo plazo en pacientes con FQ se conseguía una mejora relevante en la función pulmonar, particularmente en FEV1 y FVC; esto asienta la idea de que el entrenamiento debe ser mantenido a largo plazo para la mejora de la capacidad respiratoria, siendo supervisado regularmente para así favorecer la adherencia al mismo. La razón por la cual el ejercicio realizado con regularidad podría ser efectivo para disminuir la pérdida de la función pulmonar aún no está concretada. Se ha postulado que podría ser por mecanismos como son las vibraciones mecánicas del cuerpo, que provocan un aumento de la ventilación, la cual facilita la limpieza de las vías respiratorias; todo esto podría conducir a un mayor contenido de agua en el moco del pulmón del paciente con FQ durante el ejercicio, facilitando su expectoración. A su vez, se ha demostrado que el ejercicio también estimula mediadores anabólicos como la estimulación de producción de hormona del crecimiento en la FQ, y también puede actuar a través de mejoras en la resistencia a la insulina y en la función inmune.

Prévotat et al. (2019) ³⁵ evidenciaron que el entrenamiento físico combinado entre aeróbico, entrenamiento de fuerza, HIIT (high intensity interval training) y relajación a

corto plazo consiguió mejoras en la tolerancia al ejercicio y condición física de los pacientes, así como una mejora en su percepción de calidad de vida.

Son numerosos los estudios que se centran en los pacientes niños y jóvenes, mediante programas de ejercicio en casa.

En el estudio elaborado por Abdelbasset et al. (2018)²⁷ se comprobó cómo los niños con FQ presentan una función pulmonar más pobre, con menor capacidad aeróbica y mayor desaturación de oxígeno; no obstante, no se encontraron diferencias significativas en la fatigabilidad muscular y contracción máxima voluntaria entre los niños afectados de FQ y los niños sanos.

El estudio realizado por Moola et al. (2017)²⁴ verificó cómo un programa de ejercicio en casa, dirigido a niños entre 8 y 18 años, produjo una reducción del sedentarismo, 49 min por día de media, aumentando la tolerancia a la actividad física media y vigorosa, y mejorando sus actividades escolares, su condición emocional y la percepción de su calidad de vida.

También el estudio realizado por Hebestreit et al. (2018)²⁸ encuentra cómo la actividad física diaria afecta a la calidad de vida de manera positiva, disminuyendo la depresión y ansiedad que estos pacientes pueden llegar a sufrir.

Del Corral et al. (2018)²⁵ comprobaron que el entrenamiento con videojuegos mejora la capacidad de ejercicio y fuerza muscular en jóvenes con FQ, presentando esta metodología como una alternativa de entrenamiento en casa mediante una combinación de ejercicio aeróbico, entrenamiento de fuerza, de resistencia y flexibilidad. Citando a Helgerud et al. (2007)³⁸, el entrenamiento de alta intensidad obtiene mayores beneficios que el de baja intensidad. Dicha modalidad de entrenamiento puede adaptarse al paciente, ser individualizada. La adherencia a corto plazo fue bastante alta, pero se reducía a largo plazo, debido a la falta de supervisión por parte de los investigadores.

Por otro lado, se encuentran aquellos trabajos centrados en el paciente adultos de FQ.

El estudio realizado por Savi et al. (2015)³⁵ comprobó que la actividad física diaria mejoraba la capacidad aeróbica y respiratoria de los pacientes adultos con FQ, siempre que dicha actividad fuese de moderada o mayor intensidad. También conseguía prevenir la pérdida de fuerza muscular en periodos de hospitalización en adultos mayores, actuando como un efecto de protección a largo plazo para dichos pacientes.

Polán et al. (2010)³³ hallaron que la realización de un programa de ejercicio en pacientes adultos con FQ resultó en un aumento de su masa sin incremento del porcentaje de grasa corporal, lo que junto al aumento en los distintos parámetros de fuerza evidenciaba ganancia de masa muscular. Sin embargo, no llegó a evidenciarse disminución del porcentaje de grasa corporal, debido al corto periodo del tratamiento y la dosis de ejercicio recomendada. De hecho, Selvadurai et al. (2002)³⁹ con un tratamiento más prolongado y mayor dosis sí obtuvieron dicha disminución en el porcentaje de grasa corporal.

Así, observamos cómo un aspecto destacado para su consideración es la duración de la intervención o programa.

El estudio realizado por Hommerding et al. (2015)²⁶ mostró que una intervención de ejercicio supervisado en casa, mediante ejercicio aeróbico y estiramientos 2 veces por semana durante 3 meses, no produjo cambios significativos en la capacidad de ejercicio y en la capacidad respiratoria. Sin embargo, Orenstein et al. (2004)⁴⁰ realizaron mediciones en un programa similar a los 6 meses y al año, comprobando cómo la capacidad aeróbica y la fuerza muscular habían mejorado. Una intervención de 3 meses resultó insuficiente a la hora de mejorar la calidad de vida de los pacientes. A su vez, la participación de los sujetos en un programa que considera sus preferencias a la hora de elegir la actividad física podría incrementar su motivación e interés.

Rovedder et al. (2014)²⁹ mostraron cómo el entrenamiento de fuerza en pacientes con FQ obtenía beneficios, incluyendo un aumento en la masa muscular, la fuerza muscular y una disminución en el volumen residual, consiguiendo a su vez una mayor flexibilidad y movilidad torácica⁴⁰⁻⁴², si bien la obtención de resultados significativos requería de una intervención a largo plazo. Aun así, a corto plazo ya se pudieron observar beneficios en cuanto a mejora de la calidad de vida y capacidad respiratoria (FVC y VO₂max). Se recalca una vez más la importancia de que estos programas de ejercicio a largo plazo se hallen adaptados a las necesidades y preferencias específicas de cada individuo, para garantizar una buena adherencia a los mismos.

Franco et al. (2014)³² encontraron que mediante el método Pilates los pacientes femeninos de esta intervención mejoraron en el parámetro de la presión máxima espiratoria (PE_{max}), mientras que los pacientes masculinos no tuvieron esta mejoría. Su investigación mostró que el aumento de la resistencia de la musculatura implicada en la respiración se tradujo en mejoras en el mantenimiento de la respiración y en la aptitud

física. La gravedad de la enfermedad pulmonar es uno de los factores clave en la FQ, por lo que cualquier intervención dirigida a largo plazo en la mejora o mantenimiento de la función pulmonar puede suponer beneficios significativos para el control de la enfermedad y, en consecuencia, para el incremento de la supervivencia.

En lo que se refiere a la mejora de la función pulmonar y la tolerancia aeróbica al ejercicio, nos encontramos con un numerosos estudios que apoyan los hallazgos de nuestra revisión, como los de Bradley y Morán (2012)⁴³ y Sahlberg et al. (2008)⁴⁴, en los que se obtuvieron mejoras significativas en FEV1, VO2máx, VO2 pico y tolerancia aeróbica al ejercicio, tanto en muestra de niños como en adultos, y con intervenciones muy diversas tanto en volumen de entrenamiento como en intensidad.

Igualmente coincidente con nuestros hallazgos, la revisión realizada en 2008 por Shoemaker et al. (2008)⁴⁵ concluye que el entrenamiento mediante ejercicio aeróbico aumenta la capacidad aeróbica, apuntando numerosos estudios que mostraban mejoras estadísticamente significativas en el consumo máximo de oxígeno^{39-41, 46-49}, así como en otras medidas de capacidad de ejercicio y rendimiento, como tasa de trabajo pico, concentración reducida de lactato y frecuencia cardíaca en una prueba de frecuencia de trabajo constante^{40,41, 47-49}. También el entrenamiento anaeróbico⁵⁰ y el entrenamiento de resistencia^{39,40} son capaces de aportar beneficios a la capacidad aeróbica de pacientes con FQ. Igualmente se han encontrado correlaciones entre el consumo máximo de oxígeno y FEV1 con la calidad de vida de estos pacientes⁵¹⁻⁵³, y entre la calidad de vida y la capacidad de ejercicio^{39,46,47,50}.

La principal limitación de nuestro trabajo la constituiría la baja calidad de la mayoría de los estudios seleccionados a partir de la búsqueda realizada, así como en lo que respecta al abordaje fisioterapéutico, en relación al cual muchos autores sostienen el beneficio del ejercicio terapéutico para estos pacientes, si bien no existe suficiente evidencia clínica para establecer un protocolo de tratamiento específico.

Se precisa un mayor esfuerzo investigador en esta línea, con desarrollo de estudios a largo plazo, que permita obtener evidencia científica suficiente para el desarrollo de protocolos de intervención en pacientes con FQ, desde una perspectiva de Fisioterapia y ejercicio terapéutico, que consideren las distintas posibilidades terapéuticas (distintos tipos de

ejercicio, dosificación, duración, adherencia, etc.), así como las necesidades y especificidades individuales de cada paciente, para optimizar sus potenciales beneficios.

7. CONCLUSIONES

-La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad hereditaria autosómica recesiva, cuya principal afectación es la respiratoria, produciendo una mayor viscosidad de las secreciones pulmonares, con la consecuente dificultad para su expulsión y, debido a esto, favoreciendo las infecciones recurrentes. También la capacidad física de estos pacientes se encuentra afectada, con una baja tolerancia al esfuerzo, bajo rendimiento, falta generalizada de fuerza muscular, incapacidad para mantener la circulación pulmonar y la respiración en un esfuerzo medianamente prolongado, todo ello asociado a los problemas de carácter nutricional que igualmente afectan a estos pacientes.

-De acuerdo con la evidencia científica disponible, el ejercicio terapéutico se muestra eficaz dentro del abordaje de fisioterapia del paciente con FQ, resultando beneficioso en las variables de función y capacidad respiratoria, capacidad aeróbica y tolerancia al ejercicio, fuerza muscular, realización de actividades de la vida diaria, estado nutricional, estado emocional, supervivencia y calidad de vida.

-Para optimizar sus potenciales beneficios, se deben considerar las distintas posibilidades terapéuticas (tipos de ejercicio, intensidad, duración, dosificación) y el entrenamiento debe ser individualizado, adaptado a las necesidades específicas de cada paciente, y considerando sus preferencias para incrementar su motivación e interés, si bien, de forma general, se recomienda una combinación de ejercicio aeróbico, entrenamiento de fuerza, resistencia y flexibilidad, de intensidad moderada o mayor, debiendo ser mantenido a largo plazo para la obtención de resultados óptimos y perdurables en el tiempo, precisando a su vez de una supervisión regular que favorezca la adherencia al mismo.

8.BIBLIOGRAFÍA

1. Federación Española de Enfermedades Raras [Sede Web]. [Acceso 14 Marzo 2020]. Disponible en: <https://enfermedades-raras.org/index.php/2013-10-06-17-37-34>.
2. Federación Española contra la Fibrosis Quística. Libro blanco de atención a la fibrosis quística. 2002;1–121.
3. Andersen D. Cystic Fibrosis of the pancreas and its relation to celiac disease. *American Journal of Diseases of Children*. 1938;56(2):344.
4. Quintana-Gallego E, Delgado-Pecellín I, Calero Acuña C. Tratamientos reparadores de la proteína CFTR en la fibrosis quística. *Arch Bronconeumol*. 2014;50(4):146-50.
5. Chen S, Lu W, Yueh M, Rettenmeier E, Liu M, Paszek M et al. Intestinal NCoR1, a regulator of epithelial cell maturation, controls neonatal hyperbilirubinemia. *Proceedings of the National Academy of Sciences*. 2017;114(8):E1432-E1440.
6. Gartner S, Cobos N. Cribado neonatal para la fibrosis quística. *Anales de Pediatría*. 2009;71(6):481-2.
7. Casals T, Giménez J, Larriba S, Estivill X, Ramos M, Nunes V. High heterogeneity for cystic fibrosis in Spanish families: 75 mutations account for 90% of chromosomes. *Human Genetics*. 1997;101(3):365-70.
8. Maiuri L, Raia V, Kroemer G. Strategies for the etiological therapy of cystic fibrosis. *Cell Death & Differentiation*. 2017;24(11):1825-44.
9. McIntosh I, Cutting G. Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator and the etiology and pathogenesis of cystic fibrosis. *The FASEB Journal*. 1992;6(10):2775-82.
10. Paez Á, Zamar E, Risso S, Casiraghi M, Fiameni A, Evangelista N. Tratado de Fibrosis Quística. Vol. 89, Prensa Medica Argentina. 2012. 1–554 p.
11. Quinton P. Physiological Basis of Cystic Fibrosis: A Historical Perspective. *Physiological Reviews*. 1999;79(1):S3-S22.
12. Gartner S, Posadas AS, García GH. Enfermedad respiratoria en la fibrosis quística. *NEUMOPED Soc Española Neumol Pediátrica*. 2017;(1):299–320.
13. Carvajal V. Beneficios de la práctica activa de la natación en pacientes con fibrosis quística. *Rev Astur Ter Ocup*. 2008;6:4–10.
14. Khan T, Wagener J, Bost T, Martínez J, Accurso F, Riches D. Early Pulmonary Inflammation in Infants with Cystic Fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med*. 1995;151(4):1075-82.

15. Sojo Aguirre A, Bousoño García C. La fibrosis quística en la actualidad (II): Aspectos nutricionales. *Acta Pediatr Esp.* 2011;69(1):7-31.
16. Borowitz D, Durie P, Clarke L, Werlin S, Taylor C, Semler J, et al. Gastrointestinal Outcomes and Confounders in Cystic Fibrosis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2005;41(3):273-85.
17. Castellani C, Assael B. Cystic fibrosis: a clinical view. *Cell Mol Life Sci.* 2016;74(1):129-40.
18. MacKenzie T, Gifford A, Sabadosa K, Quinton H, Knapp E, Goss C, et al. Longevity of Patients With Cystic Fibrosis in 2000 to 2010 and Beyond: Survival Analysis of the Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry. *Ann Intern Med.* 2014;161(4):233.
19. Dwyer TJ, Zainulidin 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(1):1-8.
20. Garcia-Aymerich J, Pitta F. Promoting Regular Physical Activity in Pulmonary Rehabilitation. *Clin Chest Med.* 2014;35(2):363-8.
21. Paranjape S, Barnes L, Carson K, von Berg K, Loosen H, Mogayzel P. Exercise improves lung function and habitual activity in children with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros.* 2012;11(1):18-23.
22. Spruit M, Singh S, Garvey C, ZuWallack R, Nici L, Rochester C, et al. An Official American Thoracic Society/European Respiratory Society Statement: Key Concepts and Advances in Pulmonary Rehabilitation. *Am J Respir Crit Care Med.* 2013;188(8):e13-e64.
23. Pérez Ruiz M (Coord). El ejercicio es medicina en la fibrosis quística. Federación Española de Fibrosis Quística; 2016 [Acceso 14 Marzo 2020]. Disponible en: <https://fqvalenciana.com/wp-content/uploads/el-ejerc%C3%ADcio-es-medicina.pdf>
24. Moola F, Garcia E, Huynh E, Henry L, Penfound S, Consunji-Araneta R, et al. Physical Activity Counseling for Children With Cystic Fibrosis. *Respir Care.* 2017;62(11):1466-73.
25. Del Corral T, Cebrià Iranzo M, López-de-Uralde-Villanueva I, Martínez-Alejos R, Blanco I, Vilaró J. Effectiveness of a home-based active video game programme in young cystic fibrosis patients. *Respiration.* 2018;95(2):87-97.
26. Hommerding P, Baptista R, Makarewicz G, Schindel C, Donadio M, Pinto L, et al. Effects of an Educational Intervention of Physical Activity for Children and Adolescents With Cystic Fibrosis: A Randomized Controlled Trial. *Respir Care.* 2014;60(1):81-87.

27. Abdelbasset W, Soliman G, Elshehawy A, Alrawaili S. Exercise capacity and muscle fatiguability alterations following a progressive maximal exercise of lower extremities in children with cystic fibrosis. *Afr Health Sci.* 2018;18(4):1236.
28. Hebestreit H, Lands LC, Alarie N, Schaeff J, Karila C, Orenstein DM, et al. Effects of a partially supervised conditioning programme in cystic fibrosis: An international multi-centre randomised controlled trial (ACTIVATE-CF): Study protocol. *BMC Pulm Med.* 2018;18(1):1–11.
29. Rovedder P, Flores J, Ziegler B, Casarotto F, Jaques P, Barreto S, et al. Exercise programme in patients with cystic fibrosis: A randomized controlled trial. *Respir Med.* 2014;108(8):1134-40.
30. Hebestreit H, Schmid K, Kieser S, Junge S, Ballmann M, Roth K, et al. Quality of life is associated with physical activity and fitness in cystic fibrosis. *BMC Pulm Med [Internet].* 2014;14(1):1–9.
31. Dassios T, Katelari A, Doudounakis S, Dimitriou G. Aerobic exercise and respiratory muscle strength in patients with cystic fibrosis. *Respir Med.* 2013;107(5):684-690.
32. Franco C, Ribeiro A, Morcillo A, Zambon M, Almeida M, Rozov T. Effects of Pilates mat exercises on muscle strength and on pulmonary function in patients with cystic fibrosis. *J Bras Pneumol.* 2014;40(5):521-7.
33. Clemente Polán C, Lavado García J. Efectos de un programa de ejercicio físico supervisado domiciliario sobre la capacidad funcional en pacientes adultos con fibrosis quística. Estudio preliminar. *Apunt Medicina de l'Esport.* 2011;46(171):125-30.
34. Kriemler S, Kieser S, Junge S, Ballmann M, Hebestreit A, Schindler C, et al. Effect of supervised training on FEV1 in cystic fibrosis: A randomised controlled trial. *J Cyst Fibros.* 2013;12(6):714-20.
35. Prévotat A, Godin J, Bernard H, Perez T, Le Rouzic O, Wallaert B. Improvement in body composition following a supervised exercise-training program of adult patients with cystic fibrosis. *Respir Med Res [Internet].* 2019;75:5–9.
36. Savi D, Di Paolo M, Simmonds N, Onorati P, Internullo M, Quattrucci S, et al. Relationship between daily physical activity and aerobic fitness in adults with cystic fibrosis. *BMC Pulm Med [Internet].* 2015;15(1):1–9.
37. Jadad A, Moore R, Carroll D, Jenkinson C, Reynolds D, Gavaghan D et al. Assessing the quality of reports of randomized clinical trials: Is blinding necessary? *Control Clin Trials.* 1996;17(1):1-12.
38. Helgerud J, Høydal K, Wang E, Karlsen T, Berg P, Bjerkaas M, et al. Aerobic High-Intensity Intervals Improve VO₂max More Than Moderate Training. *Med Sci Sports Exerc.* 2007;39(4):665-71.

39. Selvadurai H, Blimkie C, Meyers N, Mellis C, Cooper P, Van Asperen P. Randomized controlled study of in-hospital exercise training programs in children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol.* 2002;33(3):194-200.
40. Orenstein D, Hovell M, Mulvihill M, Keating K, Hofstetter C, Kelsey S et al. Strength vs Aerobic Training in Children With Cystic Fibrosis. *Chest.* 2004;126(4):1204-14.
41. Orenstein D, Franklin B, Doershuk C, Hellerstein H, Germann K, Horowitz J, et al. Exercise Conditioning and Cardiopulmonary Fitness in Cystic Fibrosis. *Chest.* 1981;80(4):392-8.
42. Williams C, Benden C, Stevens D, Radtke T. Exercise Training in Children and Adolescents with Cystic Fibrosis: Theory into Practice. *Int J Pediatr.* 2010;2010:1-7.
43. Bradley J, Moran F. Physical training for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev.* 2008. Jan 23(1):CD002768. doi: 10.1002/14651858.CD002768.pub2.
44. Sahlberg M, Eriksson B, Sixt R, Strandvik B. Cardiopulmonary Data in Response to 6 Months of Training in Physically Active Adult Patients with Classic Cystic Fibrosis. *Respiration.* 2008;76(4):413-20.
45. Shoemaker MJ, Hurt H, Arndt L. The Evidence Regarding Exercise Training in the Management of Cystic Fibrosis: A Systematic Review. *Cardiopulm Phys Ther J.* 2008;19(3):75–83.
46. De Jong W, Grevink R, Roorda R, Kaptein A, Van Der Schans C. Effect of a Home Exercise Training Program in Patients With Cystic Fibrosis. *Chest.* 1994;105(2):463-8.
47. Gulmans V, de Meer K, Brackel H, Faber J, Berger R, Helders P. Outpatient exercise training in children with cystic fibrosis: Physiological effects, perceived competence, and acceptability. *Pediatr Pulmonol.* 1999;28(1):39-46.
48. Braggion C, Cornacchia M, Miano A, Schena F, Verlato G, Mastellay G. Exercise tolerance and effects of training in young patients with cystic fibrosis and mild airway obstruction. *Pediatr Pulmonol.* 1989;7(3):145-52.
49. Moorcroft A. Individualised unsupervised exercise training in adults with cystic fibrosis: a 1 year randomised controlled trial. *Thorax.* 2004;59(12):1074-80.
50. Klijn P, Oudshoorn A, van der Ent C, van der Net J, Kimpen J, Helders P. Effects of Anaerobic Training in Children With Cystic Fibrosis. *Chest.* 2004;125(4):1299-305.
51. Orenstein D, Nixon P, Ross E, Kaplan R. The Quality of Well-being in Cystic Fibrosis. *Chest.* 1989;95(2):344-7.
52. Riekert K, Bartlett S, Boyle M, Krishnan J, Rand C. The Association Between

Depression, Lung Function, and Health-Related Quality of Life Among Adults With Cystic Fibrosis. *Chest*. 2007;132(1):231-7.

53. Quittner A, Buu A, Messer M, Modi A, Watrous M. Development and Validation of the Cystic Fibrosis Questionnaire in the United States. *Chest*. 2005;128(4):2347-54.

9. ANEXOS

ANEXO 1. ESCALA JADAD ³⁷

La escala Jadad considera aspectos relacionados con los sesgos referidos a la aleatorización, el enmascaramiento o ciego de los pacientes y del investigador (doble ciego), la descripción de las pérdidas de seguimiento. Es un cuestionario fácil de aplicar y validado.

Los cinco ítems o preguntas que realizar para la valoración son:

1. ¿El estudio se describe como aleatorizado (randomizado)?

Sí= 1 punto. No= 0 puntos.

2. ¿Se describe el método utilizado para generar la secuencia de aleatorización y este método es adecuado?

Sí= 1 punto. No= 0 puntos. Inadecuado= -1 punto.

3. ¿El estudio se describe como doble ciego?

Sí= 1 punto. No= 0 puntos.

4. ¿Se describe el método de cegamiento (enmascaramiento) y es adecuado?

Sí= 1 punto. No= 0 puntos. Inadecuado= -1 punto.

5. ¿Hay una descripción de las pérdidas de seguimiento y abandonos?

Sí= 1 punto. No= 0 puntos.

Cada estudio o ensayo debe responder a las cinco preguntas y obtendrá una puntuación entre -2 y 5 puntos. Cuanta mayor puntuación, mayor calidad metodológica tendrá el ensayo clínico. Un estudio que obtenga 3 o más puntos se considera de buena calidad, siendo rigurosos aquellos que obtengan 5 puntos. Los ensayos con menos de 3 puntos, se consideran de baja calidad.

ANEXO 2. RESÚMENES DE LOS DISTINTOS ARTÍCULOS SELECCIONADOS (RESULTADOS)

Exercise capacity and muscle fatigability alterations following a progressive maximal exercise of lower extremities in children with cystic fibrosis ²⁷

Estudio experimental, cuyo objetivo era evaluar el efecto del ejercicio progresivo máximo de las extremidades inferiores en la capacidad aeróbica y la fatigabilidad muscular en niños con FQ versus niños sanos. Los pacientes de FQ tuvieron menor capacidad de ejercicio. No hubo diferencias significativas en fatiga muscular, sección muscular y contracción máxima entre los niños con FQ y los niños no afectados.

Effectiveness of a home-based active video game programme in young cystic fibrosis patients ²⁵

En este ensayo aleatorizado, cuyo objetivo era comprobar la efectividad de un programa de ejercicio mediante el uso de videojuegos de actividad física en niños y adolescentes con FQ, los resultados mostraron mejorías en síntomas respiratorios después de la intervención. También, la adherencia para este estudio en el grupo de intervención fue del 95%, demostrando así la importancia del ejercicio en los tratamientos pautados a pacientes con FQ. A su vez, se vieron mejoradas la capacidad de ejercicio, fuerza muscular y calidad de vida en el grupo de intervención.

Effects of treadmill exercise versus Flutter on respiratory flow and sputum properties in adults with cystic fibrosis: a randomised, controlled, cross-over trial

19

El objetivo de este estudio fue evaluar el flujo respiratorio, las propiedades del esputo y respuestas subjetivas al ejercicio en la cinta de correr y la terapia respiratoria mediante Flutter, en comparación con la respiración en reposo (grupo control).

El ejercicio en la cinta y Flutter resultaron en aumentos significativos similares en el flujo espiratorio. Ambas terapias resultaron en reducciones significativas similares en la impedancia mecánica del esputo, pero sólo el ejercicio en la cinta de correr provocó un aumento transitorio de la hidratación del esputo. El ejercicio en cinta rodante mejoró la expectoración y la terapia Flutter mejoró la sensación subjetiva de congestión en el pecho.

Effects of an educational intervention of physical activity for children and adolescents with cystic fibrosis: A randomized controlled trial ²⁶

En este ensayo aleatorizado el objetivo era evaluar el efecto de un programa de ejercicio aeróbico, basado en una guía verbal y escrita, en la capacidad de ejercicio, capacidad cardiopulmonar, calidad de vida y práctica de ejercicio en niños y adolescentes con FQ. No se encontraron diferencias significativas entre ambos grupos en las distintas variables evaluadas, salvo en la tolerancia al ejercicio y la práctica de éste, a favor del grupo de intervención.

Physical activity counseling for children with cystic fibrosis ²⁴

El objetivo de este estudio fue evaluar la viabilidad de una intervención de formación teórica y de asesoramiento, mediada por padres, para aumentar la actividad física habitual y evaluar la posible mejora en la calidad de vida de niños y jóvenes con FQ. Se informaron de tendencias positivas en términos de aumento en la actividad física, reducción del sedentarismo y mejora en la mayoría de las dimensiones de la calidad de vida, durante y después de la intervención.

Effects of a partially supervised conditioning programme in cystic fibrosis: an international multi-centre randomised controlled trial (ACTIVATE-CF): study protocol ²⁷

El objetivo principal de este estudio es evaluar los efectos de una intervención mediante ejercicio, parcialmente supervisada, junto con motivación, sobre el volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV1) a los 6 meses, en un grupo de pacientes con FQ. Como objetivo secundario, evaluar los niveles de ansiedad y depresión (calidad de vida) y el control del azúcar en la sangre.

Este estudio contribuye al conocimiento sobre los efectos de la actividad física regular sobre varios resultados de salud determinantes en la FQ. En particular, el hecho de realizar un programa supervisado y monitorizado de actividad física, junto a comentarios motivacionales en la intervención, mejora nuestra comprensión sobre la viabilidad y utilidad de estas herramientas con respecto a la adherencia a largo plazo en dicha actividad física.

Exercise programme in patients with cystic fibrosis: A randomized controlled trial

29

Este estudio pretendía evaluar los efectos de un programa de ejercicio en el hogar, supervisado por teléfono, basado en el entrenamiento aeróbico y de fuerza muscular en pacientes con FQ, mientras el grupo control mantuvo sus actividades sin modificación.

No hubo diferencias significativas entre los grupos en las puntuaciones de calidad de vida en FQ y en la distancia caminada en el test de marcha de 6 minutos. Se demostró, aun sí, la ganancia en el grupo de intervención de fuerza muscular en miembros inferiores con respecto al grupo control.

Quality of life is associated with physical activity and fitness in cystic fibrosis ³⁰

El objetivo de este estudio fue determinar las relaciones transversales y longitudinales entre calidad de vida, actividad física y estado físico en pacientes con FQ. La calidad de vida en FQ se asoció con la forma física, especialmente la forma aeróbica, y en menor medida con la actividad física reportada. Estos hallazgos subrayan la importancia de la actividad física para la calidad de vida en las personas con FQ.

Aerobic exercise and respiratory muscle strength in patients with cystic fibrosis ³¹

En este estudio, el objetivo fue comparar los índices de función muscular respiratoria en pacientes con FQ que hacen ejercicio regularmente con los de aquellos pacientes que no lo hacen.

Los pacientes con FQ que realizan ejercicio aeróbico regularmente mantienen índices más altos de fuerza muscular respiratoria y valores más bajos de índice presión-tiempo de los músculos respiratorios. Se destaca la importancia del ejercicio físico para la funcionalidad de la musculatura respiratoria en esta población.

Effects of Pilates mat exercises on muscle strength and on pulmonary function in patients with cystic fibrosis ³²

Este estudio buscaba analizar el efecto de un protocolo de entrenamiento mediante método Pilates en pacientes diagnosticados de FQ.

No se encontraron diferencias significativas entre los valores previos y posteriores a la intervención en FVC o FEV1, ni en la muestra en su conjunto ni entre los pacientes de

cualquier género, aunque sí hubo cambios notables en la fuerza de la musculatura implicada en la respiración.

Efectos de un programa de ejercicio físico supervisado domiciliario sobre la capacidad funcional en pacientes adultos con fibrosis quística. Estudio preliminar

33

Este estudio consistía en la aplicación de un programa de ejercicio físico supervisado, a fin de determinar su efecto sobre la fuerza, la capacidad cardiorrespiratoria y la composición corporal en pacientes adultos diagnosticados de FQ.

Los datos preliminares obtenidos mostraron una mejora significativa de la fuerza estática, cercana al 10% en miembros superiores y del 20% en la fuerza resistencia del tren inferior. Respecto al VO₂máx y al FEM, se observó un incremento moderado. En cambio, no se hallaron cambios significativos en el porcentaje de grasa.

Resulta interesante observar que los efectos del entrenamiento son independientes de la gravedad de la enfermedad de los pacientes. Por lo tanto, incluso los pacientes con afección grave mejoran su función pulmonar y capacidad de desarrollo de fuerza.

Effect of supervised training on FEV1 in cystic fibrosis: A randomised controlled trial

³⁴

En este estudio se compararon grupos de pacientes en Suiza y Alemania, constituyendo dos grupos de intervención distintos, uno con entrenamiento de fuerza y otro mediante entrenamiento de resistencia, durante 6 meses, que junto a los grupos control fueron analizados al principio, a los 3,6, 12 y 24 meses. La FEV1 mejoró significativamente en ambos grupos de intervención con respecto a los grupos control, incluso a los 24 meses tras abandonar el protocolo de ejercicio mantenían dicha mejora.

Improvement in body composition following a supervised exercise-training program of adult patients with cystic fibrosis

³⁵

El objetivo principal de este estudio fue investigar los efectos de un entrenamiento mediante ejercicio físico durante 8 semanas en la composición corporal de pacientes con FQ.

La función pulmonar no cambió al final del programa de entrenamiento, pero se observaron mejoras significativas en la distancia recorrida en el test de marcha de 6 minutos y la fuerza muscular. Aunque el índice de masa corporal medio no cambió, el

grupo de intervención mostró un aumento significativo de la masa libre de grasa y una tendencia hacia un aumento de la masa muscular. No hubo correlaciones significativas entre el aumento de la masa libre de grasa y las mejoras en la distancia recorrida en el test de marcha de 6 minutos o la fuerza muscular.

Relationship between daily physical activity and aerobic fitness in adults with cystic fibrosis ³⁶

El objetivo de este estudio fue examinar la relación entre la actividad física y capacidad aeróbica, tanto a niveles submáximos como máximos, en adultos clínicamente estables con FQ.

En pacientes adultos con FQ la actividad física diaria correlacionó positivamente con la capacidad aeróbica. Las mediciones de actividad física son valiosas herramientas en la evaluación del rendimiento del ejercicio en una población adulta de FQ, y podría usarse como ejercicio intervencionista en futuros ensayos para optimizar el rendimiento del ejercicio y el estado de salud. Los niveles de actividad física y parámetros obtenidos en el ejercicio submáximo fueron similares en FQ y en controles sanos.