

# TRABAJO FIN DE GRADO: GRADO EN FISIOTERAPIA

*Efectos del ejercicio físico en el sistema respiratorio de pacientes con fibrosis quística. Una revisión bibliográfica.*

*Efectos do exercicio físico no sistema respiratorio de pacientes con fibrose quística. Unha revisión bibliográfica.*

*Effects of physical exercise on respiratory system in patients with cystic fibrosis. A bibliographic review.*

Alumna Paula Fernández Martínez

DNI: 39462631-J

Profesora Dña. Luz González Doníz

Convocatoria de junio de 2015



UNIVERSIDADE DA CORUÑA

## **RESUMEN**

### *Objetivos*

Determinar la efectividad del ejercicio físico como parte del tratamiento en la patología respiratoria de pacientes con fibrosis quística.

### *Material y métodos*

Se realiza una revisión bibliográfica de los estudios publicados entre 2010 y mayo de 2015. Los artículos se han obtenido de las bases de datos Medline y PEDro y sólo se han incluido ensayos clínicos, tanto experimentales como observacionales, que analizasen los efectos del ejercicio físico sobre el sistema respiratorio de sujetos con fibrosis quística.

Se revisan un total de 24 estudios de los cuales 20 son de tipo experimental y 4 de tipo observacional. Los ensayos clínicos fueron separados en función de la edad de la muestra, en función de si el estudio fue sobre sujetos adultos, pediátricos o grupos mixtos, y del tipo de ejercicio que se aplicaba durante la intervención, ejercicio aeróbico, anaeróbico o un programa mixto.

### *Resultados*

El análisis de los estudios ha demostrado que los parámetros de función pulmonar que sufren alteraciones significativas más frecuentemente tras el ejercicio son el  $VO_2$ , el  $VEF_1$ , la CVF y la PIM. Otros factores relacionados con el sistema respiratorio como la facilidad de expectoración, las propiedades mecánicas del esputo o la movilidad torácica también se ven beneficiados por esta práctica, pero no de forma tan frecuente.

### *Conclusión*

El ejercicio físico, aplicado a través de programas de ejercicio aeróbico, anaeróbico y mixto, muestra resultados beneficiosos sobre la función pulmonar y la capacidad de ejercicio, tanto en pacientes adultos como pediátricos diagnosticados de fibrosis quística. Asimismo, el ejercicio físico se relaciona con un menor avance de los síntomas, una disminución de la antibioterapia y un menor tiempo de hospitalización.

## **PALABRAS CLAVE**

*Exercise, respiratory system, cystic fibrosis.*

## ÍNDICE

Resumen .....	Página 2
Palabras clave .....	Página 2
Introducción .....	Página 4
Fibrosis quística: la enfermedad y su etiología .....	Página 4
Diagnóstico .....	Página 4
Afectación del sistema respiratorio. Fisiopatología .....	Página 5
Manifestaciones clínicas .....	Página 5
Exploración física .....	Página 6
Tratamiento de la enfermedad pulmonar en FQ .....	Página 8
Ejercicio físico. Concepto .....	Página 8
Tipos de ejercicio .....	Página 8
Respiración durante el ejercicio .....	Página 9
El ejercicio en pacientes con FQ .....	Página 10
Objetivos .....	Página 10
Material y métodos .....	Página 11
Estrategias de búsqueda .....	Página 11
Criterios de selección .....	Página 13
Escala de clasificación .....	Página 13
Resultados .....	Página 14
Efectos del ejercicio aeróbico en pacientes adultos .....	Página 16
Efectos del ejercicio aeróbico en el paciente pediátrico .....	Página 19
Efectos del ejercicio aeróbico en grupos de edades mixtos .....	Página 21
Efectos del ejercicio anaeróbico .....	Página 23
Comparación de los efectos entre el ejercicio aeróbico y anaeróbico..	Página 23
Efectos de un programa de ejercicio mixto .....	Página 24
Electroestimulación y ejercicio .....	Página 27
Resultados de estudios observacionales .....	Página 27
Discusión .....	Página 38
Conclusión .....	Página 43
Bibliografía .....	Página 45

# Efectos del ejercicio físico en el aparato respiratorio de pacientes con fibrosis quística

---

## INTRODUCCIÓN

*Fibrosis quística: La enfermedad y su etiología*

La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad crónica y degenerativa que representa un grave problema de salud.

Esta enfermedad hereditaria es de carácter autosómico recesivo, lo que significa que ambos progenitores deben ser portadores de la enfermedad. En caso de que una pareja de portadores tenga hijos, existirá un riesgo del 25% de que estén sanos, un 50% de que sean portadores, y un 25% de que manifiesten la enfermedad (1).

La FQ está producida por una mutación en el gen que codifica la proteína reguladora de la conductancia transmembrana de la fibrosis quística (CFTR). Esta proteína se encuentra en la membrana de las células epiteliales regulando el flujo de electrolitos y agua (1).

La alteración de esta proteína provoca un trastorno del transporte de cloro y sodio a través de la membrana. Esto modifica la cantidad y composición de los flujos epiteliales, afectando a los órganos con tejido epitelial, y originando patología a nivel de las vías respiratorias, tubo digestivo, glándulas sudoríparas y sistema genitourinario (1).

*Diagnóstico*

Además del estudio genético para determinar la presencia de mutaciones de FQ en el individuo, la prueba más utilizada para el diagnóstico de esta enfermedad es el Test del sudor. Esta prueba de laboratorio permite identificar el 99% de los afectados (los valores normales de concentración de cloruros y de sodio en sudor son de 39mmol/L. Valores entre 40 y 59mmol/L son considerados dudosos y >60mmol/L son patológicos) (2).

El diagnóstico se establece con dos pruebas de sudor patológicas, además de tener en cuenta las características clínicas e historia familiar (2).

La mayoría de los enfermos son diagnosticados en edad pediátrica, pero alrededor del 8% se diagnostican en la adolescencia o edad adulta. Muchos de ellos presentan síntomas clásicos de la enfermedad pero de forma atenuada, o manifestaciones atípicas de la enfermedad que pueden ser confundidas con asma o enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) (3).

#### *Afectación del sistema respiratorio. Fisiopatología.*

La enfermedad pulmonar está relacionada con el 95% de los fallecimientos tras el periodo neonatal (2).

La disminución de la secreción de cloro por los canales regulados por el CFTR y una excesiva reabsorción de sodio, promueven la absorción pasiva de agua de la luz bronquial. Esto origina unas secreciones más densas y viscosas, dificulta la depuración mucociliar, y predispone a la obstrucción e infección de las vías aéreas por cúmulo de secreciones (4).

Dicha infección y la consiguiente respuesta inflamatoria, tendría un carácter protector y estaría autolimitada en condiciones normales, mientras que en estos pacientes desencadena bronquitis, bronquiolitis, neumonía, neumotórax y bronquiectasias. Estas patologías conducirán a largo plazo a la fibrosis pulmonar, fallo respiratorio y muerte del individuo, tal y como muestra la *figura 1* de forma gráfica (4).

*Figura 1: Etiopatogenia de la FQ*



*Adaptación de "Etiopatogenia de la FQ" de Segal E, Fernández A, Rentería F. Fibrosis Quística. 1º ed. Argentina: Ediciones Journal; 2004.*

#### *Manifestaciones clínicas*

La enfermedad se manifiesta de forma diferente en el paciente pediátrico que en el adulto. En la infancia se caracteriza por ser una enfermedad sinopulmonar crónica que cursa con infección bronquial persistente por gérmenes, tos y expectoración crónica, obstrucción de la vía aérea con sibilancias y atrapamiento de aire y pólipos nasales.

Cuando el paciente llega a la edad adulta es más frecuente la presencia de bronquiectasias y neumonías de repetición (5).

La FQ es una enfermedad que cursa con periodos de exacerbación, durante las cuales el paciente manifestará un empeoramiento de los síntomas y signos, así como algunos nuevos. En la *tabla 1* se muestran los principales síntomas y signos asociados a la exacerbación pulmonar en estos pacientes (5).

*Tabla 1: Síntomas y signos asociados con la exacerbación pulmonar en la fibrosis quística.*

Síntomas	Signos
– Aumento de la frecuencia y duración de la tos.	– Aumento de la frecuencia respiratoria.
– Aumento de la producción de esputo.	– Uso de la musculatura respiratoria accesoria.
– Cambios en la consistencia y el color del esputo.	– Nuevos hallazgos auscultatorios en el tórax.
– Aumento de la disnea.	– Descenso de los parámetros funcionales (CVF, VEF1)
– Disminución de la tolerancia a la actividad.	– Disminución de la saturación arterial de oxígeno.
– Astenia y anorexia.	– Pérdida de peso
	– Fiebre, leucocitosis
	– Hemoptisis

CV: capacidad vital forzada; VEF<sub>1</sub>: volumen espirado en el primer segundo.

*Adaptación de “Síntomas y signos asociados con la exacerbación pulmonar en la fibrosis quística” de Máiz L, Baranda F, Coll R, Prados C, Vendrell M, Escribano A, et al. Normativa del diagnóstico y el tratamiento de la afección respiratoria en la fibrosis quística. Archivos de Bronconeumología 2001;37(8):316-324.*

### *Exploración física*

La edad de comienzo de los síntomas respiratorios es muy variable, en algunos casos se inicia en el periodo neonatal mientras que otros pueden estar sin síntomas hasta los 10 o 20 años. (4)

En la exploración física, según se va produciendo la obstrucción de la vía aérea e hiperinsuflación, se va apreciando deformidad del tórax y abombamiento del esternón. A medida que avanza la enfermedad podemos encontrarnos también con acropaquias, cianosis central y disnea incluso en reposo. A la auscultación es frecuente encontrar estertores crepitantes al final de la inspiración y espiración y sibilancias espiratorias.

Durante las infecciones se encontrarán también zonas de disminución de los ruidos normales por hipoventilación. (4)

Con el progreso de la enfermedad, el incremento de la resistencia de las vías aéreas y la hiperinsuflación dan lugar a alteraciones de la función pulmonar. Estas alteraciones no son fácilmente evaluables en el paciente lactante por la falta de colaboración, pero en pacientes de mayor edad (a partir de 5 años) se analiza mediante la espirometría. Concretamente mediante la evaluación de la curva flujo-volumen en la maniobra de espiración forzada.(4)

Durante la espirometría forzada se registran una serie de parámetros relacionados con la función pulmonar, lo cual aporta información sobre la patología del paciente. En la *Tabla 2* aparecen reflejadas las características espirométricas de los patrones respiratorios obstructivo, restrictivo y mixto.

La capacidad vital forzada (CVF) se considera normal cuando es >80% de su valor teórico, relacionado con el sexo, edad y altura. El volumen espirado máximo en el primer segundo (VEF<sub>1</sub>) presenta valores normales cuando se encuentra por encima del 80% de su valor teórico, en relación a su sexo, edad y altura. El VEF<sub>1</sub>/CVF o VEF<sub>1</sub>% (porcentaje de la CVF que se expulsa en el primer segundo) es la medida más importante para valorar si existe obstrucción, y en condiciones normales presenta valores >75%. Y el flujo espiratorio forzado entre el 25% y el 75% de la CVF (FEF<sub>25-75%</sub>) que informa de la presencia de obstrucción a nivel de las vías de pequeño calibre. (6)

*Tabla 2: Características de los datos espirométricos en función del patrón respiratorio.*

<b>Patrón</b>	<b>CVF</b>	<b>VEF1</b>	<b>VEF1/CVF</b>
<b>Obstructivo</b>	normal	bajo	Bajo
<b>Restrictivo</b>	Bajo	bajo	Normal
<b>Mixto</b>	bajo	bajo	Bajo

*CVF: capacidad vital forzada, VEF<sub>1</sub>: volumen espirado en el primer segundo.*

La principal medición que informa del estado de la enfermedad pulmonar es el VEF<sub>1</sub>. Es importante para conocer tanto el empeoramiento de la enfermedad como la eficacia de los tratamientos. (4)

### *Tratamiento de la enfermedad pulmonar en FQ*

El objetivo del tratamiento será frenar el deterioro de la función respiratoria, calmando la sintomatología y facilitando el drenaje de las secreciones. Las intervenciones serán llevadas a cabo por un equipo multidisciplinar y puede diferenciarse entre medidas farmacológicas y no farmacológicas. Dentro de estas últimas, se encuentran la fisioterapia respiratoria, las ayudas mecánicas y el ejercicio (5).

### *Ejercicio físico: Concepto*

La OMS define el ejercicio físico como la “actividad física planificada, estructurada, repetitiva y realizada con un objetivo relacionado con la mejora o el mantenimiento de uno o más componentes de la aptitud física”, tales como resistencia, fuerza, velocidad o flexibilidad (7).

### *Tipos de ejercicio*

Podemos clasificar el ejercicio físico en base a la manera que tiene el organismo de obtener la energía: con consumo de oxígeno (aeróbico) o sin consumo de oxígeno (anaeróbico) (8).

El ejercicio aeróbico incluye aquellas actividades de media o baja intensidad y larga duración (correr, nadar, caminar, etc.). En ellas, la energía se obtiene del consumo de hidratos de carbono y grasas en presencia de oxígeno (8,9).

Los ejercicios anaeróbicos son de alta intensidad y corta duración (levantamiento de peso, carrera de velocidad, etc.). También se consideran anaeróbicos los ejercicios de flexibilidad como estiramientos o Pilates. La energía en estas actividades se obtiene del glucógeno intramuscular y se produce lactato, en ausencia de oxígeno (8,9).

Mientras que el ejercicio aeróbico aporta cambios beneficiosos al sistema cardiovascular, los efectos del ejercicio anaeróbico están más relacionados con el fortalecimiento del sistema musculoesquelético (8).



### *Respiración durante el ejercicio*

El ejercicio aeróbico aumenta el consumo de oxígeno y la producción de dióxido de carbono, por lo que el sistema de control ventilatorio debe ajustarse para satisfacer este aumento de las demandas (9,10).

La ventilación por minuto (VE) aumenta en función de la intensidad del ejercicio. Asimismo, al principio la VE aumenta a expensas del incremento del volumen corriente y según transcurre el ejercicio, predomina el aumento de la frecuencia respiratoria (FR). La elevación del volumen corriente hace que se incremente el trabajo respiratorio para superar la fuerza de retracción elástica del pulmón. Y la mayor velocidad de los flujos generada durante el ejercicio aumenta la resistencia al paso del aire y, por tanto, mayor trabajo respiratorio (10).

La ventilación alveolar también se ve afectada de forma inmediata por el ejercicio. Dado que aumenta el volumen corriente, disminuye la relación entre el espacio muerto fisiológico y el volumen corriente ( $V_d/V_t$ ). El aumento del volumen corriente se produce a expensas de los volúmenes de reserva inspiratorio (VRI) y espiratorio (VRE), la espiración activa que tiene lugar durante el ejercicio favorece la desinsuflación del alveolo y por tanto su mejor ventilación (10).

Durante el ejercicio, el gasto cardíaco aumenta linealmente al consumo pico de oxígeno ( $\dot{V}O_2$ ), originado por un aumento de la frecuencia cardíaca (FC) y por los esfuerzos inspiratorios. Esto da lugar a un mayor reclutamiento de vasos sanguíneos pulmonares y una distensión de los vasos alveolares a causa de las inspiraciones más profundas, favoreciendo así el flujo sanguíneo pulmonar (10).

En reposo las zonas superiores del pulmón se encuentran más ventiladas, mientras que las inferiores se encuentran más perfundidas, esto da lugar a una relación ventilación perfusión desigual pero funcional. Durante el ejercicio se observa que la perfusión se produce de forma más homogénea en todo el pulmón, lo que mejora la relación ventilación/perfusión (10).

La capacidad de difusión del oxígeno y dióxido de carbono a través de la membrana alveolo-capilar también mejora. Estos gases pasan a través de la membrana en base a un gradiente de presión, en el momento en que se igualan las presiones la difusión para. Si durante el ejercicio aumenta la velocidad de flujo sanguíneo por el capilar, la sangre que se encuentra en contacto con la membrana se renueva más rápidamente y se establece un nuevo gradiente de presión (10).

El deporte forma parte del tratamiento de este tipo de pacientes. Su importancia no sólo radica en el mantenimiento y mejora de la función pulmonar, sino que la inactividad predispone a padecer infecciones, disminución de la capacidad de realizar las actividades de la vida diaria y aparición de ansiedad. (11)

La práctica de ejercicio tendrá como objetivos:

- Mejora de la fuerza y resistencia general y en especial de la musculatura respiratoria previniendo deformidades torácicas.
- Facilitar la higiene bronquial gracias a los cambios de flujo respiratorio durante el ejercicio.
- Mejorar la capacidad pulmonar y con ello la tolerancia a la actividad.
- Mejorar los aspectos psicosociales.

Para que sea efectivo y de lugar a cambios beneficiosos en la patología de estos pacientes, el ejercicio debe estar bien dosificado en base a la edad de individuo, capacidad respiratoria y preferencias, teniendo en cuenta las posibles contraindicaciones o patologías asociadas. (11)

## **OBJETIVOS**

El **objetivo principal** es analizar, mediante la revisión de estudios científicos, si el ejercicio físico resulta beneficioso para los pacientes con patología respiratoria de FQ. Esto nos permitirá, asimismo, objetivar la importancia del ejercicio como parte de su intervención terapéutica.

Como **objetivos específicos**:

- Determinar qué parámetros dentro del sistema respiratorio se ven modificados con la práctica de ejercicio físico.
- Diferenciar entre los efectos del ejercicio aeróbico y anaeróbico en el sistema respiratorio de pacientes con FQ, y evaluar si existe mayor eficacia de un tipo u otro.
- Comparar los efectos del ejercicio en pacientes pediátricos y adultos para conocer si alguno de los dos grupos es más susceptible a dichos cambios.

## MATERIAL Y MÉTODOS

### *Estrategias de búsqueda*

La búsqueda de estudios ha sido realizada en las bases de datos Medline (mediante PubMed) como base de datos biomédica; y PEDro la cual ofrece ensayos clínicos, revisiones sistemáticas y guías de práctica clínica de fisioterapia.

En Medline utilizamos los términos “ejercicio físico”, “sistema respiratorio” y “fibrosis quística” para realizar la búsqueda, así como algunos sinónimos reflejados en la *Tabla 3*, para abarcar un mayor número de resultados.

*Tabla 3: Términos utilizados en búsqueda natural y búsqueda con términos MeSH.*

	Ejercicio físico	Sistema respiratorio	Fibrosis quística
<b>Términos naturales</b>	Exercis* [tiab] “physical exercise” [tiab] “physical exercises” [tiab] “physical activity” [tiab] “physical activities” [tiab]	Respirat* [tiab] Lung [tiab] “Pulmonary rehabilitation” [tiab] Pulmonar* [tiab]	“Cystic fibrosis” [tiab]
<b>Términos MeSH</b>	Exercise [MeSH]	Respiratory system [MeSH] Diagnostic Techniques, Respiratory System [Mesh]	Cystic fibrosis [MeSH]

El contenido de la caja de búsqueda fue:

((("Exercise"[Mesh]) AND ( "Respiratory System"[Mesh] OR "Diagnostic Techniques, Respiratory System"[Mesh] )) AND "Cystic Fibrosis"[Mesh])) OR (((respirat\* [tiab] OR lung [tiab] OR "pulmonary rehabilitation"[tiab] OR pulmonar\* [tiab])) AND "cystic fibrosis"[tiab]) AND (exercis\*[tiab] OR "physical exercise"[tiab] OR "physical exercises" [tiab] OR "physical activity"[tiab] OR "physical activities"[tiab]))

Mediante la búsqueda simple de PubMed se obtuvieron 497 resultados y en la búsqueda con términos MeSH 122 resultados. La búsqueda avanzada, combinando las dos anteriores con un operador booleano OR, dio como resultado 557 artículos.

Se aplicaron los filtros de:

- Text availability: Full text
- Species: Humans
- Publication dates: 5 years

Los resultados se reducen a 122, de los cuales 34 son revisiones, 23 son ensayos clínicos, 10 ensayos aleatorizados y controlados, 4 estudios observacionales y 51 de otros tipos.

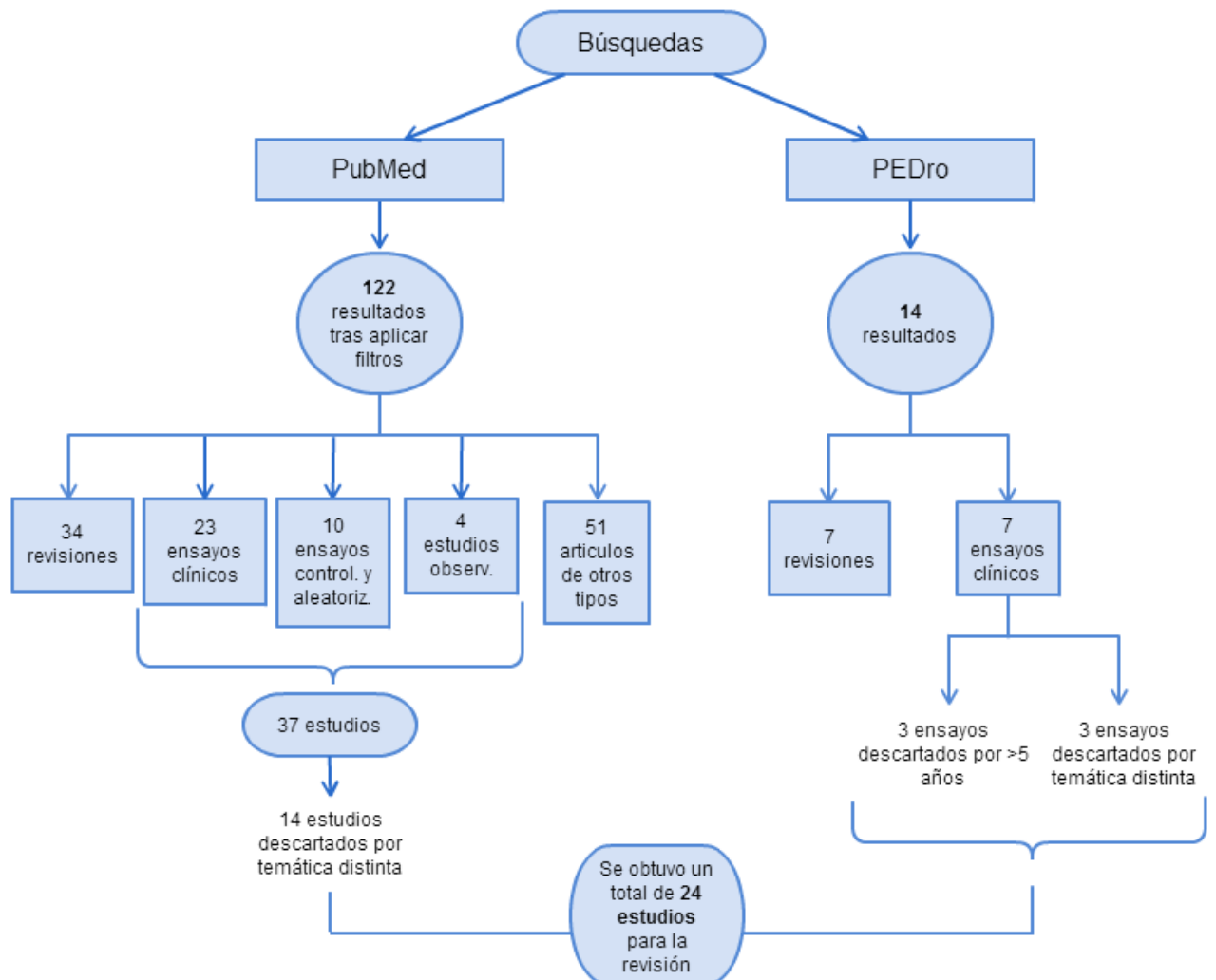
Se descartaron los artículos relacionados con patologías y técnicas que no eran de interés para la revisión, quedando 23 estudios para analizar.

A continuación se realizó una búsqueda en la base de datos PEDro. El contenido de la caja de búsqueda fue el siguiente: Cystic fibrosis\* exercis\* physical activit\*.

Se obtuvieron 14 resultados de los cuales 7 eran revisiones sistemáticas y 7 ensayos clínicos, tras descartar aquellos estudios con temática distinta a la deseada y aquellos que ya habían aparecido en la búsqueda anterior, se reserva 1 estudio para analizar.

La *figura 2* muestra los resultados obtenidos en cada una de las búsquedas, así como el tipo de estudio en cada caso, y cuántos se seleccionaron para la revisión.

*Figura 2: Representación gráfica de los resultados de búsqueda.*



### *Criterios de selección*

La búsqueda fue realizada entre los meses de febrero, marzo y abril de 2015, y se incluyeron todos aquellos estudios que trataran el tema que se desea revisar, y que estuvieran escritos en español o inglés.

Se excluyeron aquellos estudios que no fueran realizados en humanos, que no estuviera disponible el texto completo, y que tuvieran una fecha de publicación anterior a 2010, es decir, una antigüedad superior a 5 años.

Durante las búsquedas también se excluyeron aquellos artículos obtenidos anteriormente en una búsqueda previa.

### *Escalas de clasificación*

El nivel de evidencia de cada estudio fue determinado de forma cualitativa en base a la escala de la *United States Preventive Services Task Force* (USPSTF), la cual se muestra en la *Tabla 4* (12).

*Tabla 4: Escala de nivel de evidencia de la USPSTF*

Tipo de estudio	Nivel evidencia
Al menos un ensayo clínico controlado y aleatorizado diseñado de forma apropiada.	I
Ensayos clínicos controlados bien diseñados, pero no aleatorizados.	II-1
Estudios de cohortes o de casos y controles bien diseñados, preferentemente multicéntricos.	II-2
Múltiples series comparadas en el tiempo, con o sin intervención, y resultados sorprendentes en experiencias no controladas.	II-3
Opiniones basadas en experiencias clínicas, estudios descriptivos, observaciones clínicas o informes de comités de expertos.	III

*Adaptación de “Jerarquía de los estudios por el tipo de diseño” de Primo J. Niveles de evidencia y grados de recomendación (I/II). Enfermedad inflamatoria intestinal al día 2003;2(2):39-42.*

Para valorar la calidad interna de los ensayos se utilizó la escala PEDro. Esta escala, representada en la *tabla 5*, analiza una serie de datos que van otorgando puntos al estudio, de forma que la puntuación final (de 0 a 11 puntos) determina la calidad metodológica del mismo. El cumplimiento de cada criterio vale un punto, y estos sólo se otorgan si el criterio se cumple claramente.

Tabla 5: Escala PEDro de calidad.

	Si	No
Los criterios de elección fueron especificados.		
Los sujetos fueron asignados al azar a los grupos (en un estudio cruzado, los sujetos fueron distribuidos aleatoriamente a medida que recibían los tratamientos).		
La asignación fue oculta		
Los grupos fueron similares al inicio en relación a los indicadores de pronóstico más importantes.		
Todos los sujetos fueron cegados		
Todos los terapeutas que administraron la terapia fueron cegados.		
Todos los evaluadores que midieron al menos un resultado clave fueron cegados.		
Las medidas de al menos uno de los resultados clave fueron obtenidas de más del 85% de los sujetos inicialmente asignados al grupo.		
Se presentaron resultados de todos los sujetos que recibieron tratamiento o fueron asignados al grupo control, o cuando esto no pudo ser, los datos para al menos un resultado clave fueron analizados por "intención de tratar".		
Los resultados de comparaciones estadísticas entre grupos fueron informados para al menos un resultado clave.		
El estudio proporciona medidas puntuales y de variabilidad para al menos un resultado clave.		

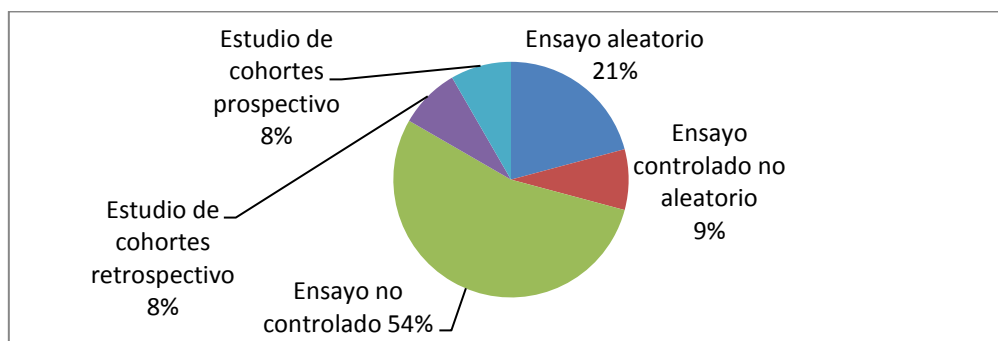
## RESULTADOS

Se analizaron un total de 24 estudios de los cuales 20 son de tipo experimental y 4 de tipo observacional. La muestra total analizada es de 2150 sujetos con edades comprendidas entre 4 y 50 años.

Entre los 20 ensayos clínicos, 5 son aleatorios, 2 son controlados no aleatorios y 13 son no controlados. La muestra de los ensayos es de 1085 sujetos, 1069 de ellos diagnosticados de FQ y clínicamente estables, y 16 de ellos fueron sujetos sanos. Todos los individuos firmaron un consentimiento informado para la participación en los estudios, y en caso de ser menores de 18 años fue necesario el consentimiento del tutor.

Los estudios observacionales fueron 2 de cohortes retrospectivo y 2 de cohortes prospectivo. La muestra analizada mediante estudio observacional fue de 1065 sujetos. La *figura 3* muestra gráficamente la proporción de artículos de cada tipo en relación al total.

*Figura 3: Proporción de artículos de cada tipo incluidos en la revisión.*



En base al nivel de evidencia, fueron revisados 5 estudios con nivel I, 3 con nivel II-1, 4 con nivel II-2 y 12 con nivel de evidencia II-3 en la clasificación de la USPSTF.

La calidad interna de los ensayos revisados fue evaluada mediante la escala PEDro, de 0 a 11 puntos, de forma que 4 estudios obtuvieron 2 puntos, 8 estudios obtuvieron 3 puntos, 3 estudios obtuvieron 4 puntos, 2 estudios obtuvieron 5 puntos y 3 estudios obtuvieron 6 puntos, tal y como muestra la *tabla 6*.

*Tabla 6: Calidad interna de cada ensayo clínico de la revisión.*

Borel et all	3 puntos	Gruber et all (2014)	4 puntos	Reix et all	6 puntos
Buarque et all	2 puntos	Hebestreit et all	6 puntos	Santana-Sosa et all	6 puntos
Collaco et all	-	Kriemler et all	5 puntos	Schmidt et all	2 puntos
Dassios et all	4 puntos	Moeller et all	3 puntos	Stevens et all	-
Dwyer et all	4 puntos	Panajape et all	2 puntos	Thobani et all	-
Elbasan et all	3 puntos	Pérez et all	-	Urquhart et all	3 puntos
Gruber et all (2011) (I)	3 puntos	Polán et all	3 puntos	Van de Weert-van Leeuwen et all	2 puntos
Gruber et all (2011) (II)	3 puntos	Reilly et all	3 puntos	Vivodtzev et all	5 puntos

La *tabla 7* muestra los resultados de búsqueda por orden alfabético según el primer apellido del autor, junto con el resumen de sus características principales.

Tabla 7: Estudios por orden alfabético según el primer apellido del autor principal.

Autores	Año de publicación	Tipo de estudio	Revista
Borel et al	2014	Ensayo no controlado	Pediatric Pulmonology
Buarque et al	2014	Ensayo no controlado	Jornal Brasileiro de Pneumologia
Collaco et al	2014	Estudio de cohortes retrospectivo	Pulmonary Medicine Journal
Dassios et al	2013	Ensayo controlado no aleatorio	Respiratory Medicine
Dwyer et al	2011	Ensayo no controlado	CHEST
Elbasan et al	2012	Ensayo no controlado	Italian Journal of pediatrics
Gruber et al	2011 (I)	Ensayo no controlado	European Respiratory Journal
Gruber et al	2011 (II)	Ensayo no controlado	The Journal of Pediatrics
Gruber et al	2014	Ensayo controlado no aleatorio	Journal of Cystic Fibrosis
Hebestreit et al	2010	Ensayo clínico aleatorio	European Respiratory Journal
Kriemler et al	2013	Ensayo clínico aleatorio	Journal of Cystic Fibrosis
Moeller et al	2010	Ensayo no controlado	Pediatric Pulmonology
Paranjape et al	2012	Ensayo no controlado	Journal of Cystic Fibrosis
Pérez et al	2014	Estudio de cohortes prospectivo	Pediatric Pulmonology
Polán et al	2011	Ensayo no controlado	Apunts Medicina de l'Esport
Reilly et al	2012	Ensayo no controlado	CHEST
Reix et al	2012	Ensayo clínico aleatorio	Journal of Physiotherapy
Santana-Sosa et al	2015	Ensayo clínico aleatorio	British Journal of Sports Medicine
Schmidt et al	2011	Ensayo no controlado	Physiotherapy Theory and Practice
Stevens et al	2013	Estudio de cohortes retrospectivo	Journal of Cystic Fibrosis
Thobani et al	2015	Estudio de cohortes prospectivo	Pulmonary Medicine Journal
Urquhart et al	2012	Ensayo no controlado	Pediatric Pulmonology
Van de Weert-van Leeuwen et al	2014	Ensayo no controlado	Respiratory Medicine
Vivodtzev et al	2013	Ensayo clínico aleatorio	CHEST

A continuación se expone brevemente el contenido de cada estudio, clasificándolos asimismo en función del tipo de intervención y la edad de la muestra, de forma que primero se revisarán los ensayos clínicos y posteriormente los estudios de tipo observacional.

#### *Efectos del ejercicio aeróbico en pacientes adultos*

El estudio de **Dwyer et al** (13) tuvo como objetivo comparar la VE, los picos de flujo inspiratorio y espiratorio (PIF y PEF) y las propiedades del esputo tras el ejercicio en tapiz rodante y cicloergómetro en comparación con el descanso, el cual fue considerado como control.

Todos los individuos realizaron una sesión de 20 minutos de ejercicio en bicicleta o tapiz rodante a una intensidad del 60% del  $VO_2$ . Tras esto se observaron cambios positivos en la facilidad de expectoración entre la valoración previa al ejercicio, la valoración realizada inmediatamente después y la valoración realizada tras 20 minutos de descanso, evaluado mediante escala analógica visual. También se obtuvieron mejores resultados para dicho parámetro entre la valoración previa y la valoración tras el descanso, especialmente en tapiz rodante.

Tras la intervención, tanto en tapiz rodante como en cicloergómetro, se incrementó significativamente la VE, el PEF y la relación entre PEF:PIF. La impedancia mecánica



del esputo tras el ejercicio en tapiz rodante, analizada mediante el estudio reológico de las muestras, presentó una disminución significativa.

**Schmidt et al** (14) llevaron a cabo un ensayo para conocer la relación entre el ejercicio y la calidad de vida en pacientes con FQ. Para ello, tuvieron en cuenta la capacidad aeróbica expresada a través de  $VO_2$  y la función pulmonar expresada a través del  $VEF_1$ , entre otros parámetros.

En las 12 semanas de estudio los sujetos debían realizar una actividad física elegida por ellos durante mínimo 25 minutos (precedidos de 5 minutos de calentamiento) y 3 días a la semana, a una intensidad del 70% de la frecuencia cardíaca máxima (FCM).

La valoración final del  $VO_2$  y el  $VEF_1$  realizada no evidenció cambios significativos en relación a la evaluación inicial.

Mientras que los estudios anteriores planteaban los efectos de un programa de ejercicio aeróbico continuo, **Gruber et al** (15) investigaron los efectos ( $VO_2$ ,  $VEF_1$  y capacidad vital (CV)) de un programa de entrenamiento interválico en adultos con afectación severa.

Durante una prueba de esfuerzo incremental inicial, se separó a los sujetos que rápidamente manifestaban una caída en la saturación de oxígeno (por debajo de 90%), de aquellos que mantenían la saturación de oxígeno. Los primeros fueron incluidos en un grupo de intervención y los segundos formaron el grupo control.

El grupo de intervención realizó 16 minutos de ejercicio interválico 5 días a la semana. Los intervalos tuvieron una relación trabajo/descanso de 1:2 (30 segundos de ejercicio y 60 de descanso). Las sesiones se realizaron en tapiz rodante a una velocidad cómoda para el sujeto, los tiempos de trabajo fueron al 50% de la intensidad máxima alcanzada en prueba de esfuerzo y los tiempos de reposo al 0% de la inclinación.

El grupo control recibió un programa de ejercicio estándar de 5 sesiones semanales de 45 minutos. Se realizaron diferentes actividades y deportes en función de la condición inicial del sujeto y la intensidad fue del 60-75% del  $VO_2$ .

Tras 6 semanas los resultados observados fueron un aumento significativo del  $VO_2$  pico en ambos grupos. El  $VEF_1$  y la CV iniciales fueron menores en el grupo de

intervención que en el control, aunque no significativamente, y el estudio permitió observar que esa diferencia entre los grupos se mantuvo tras el programa de ejercicio.

**Hebestreit et al** (16) realizan un estudio en 2010 para conocer los efectos de un programa de 6 meses de acondicionamiento físico parcialmente supervisado, en sujetos mayores de 12 años con FQ.

Los primeros 6 meses fueron de intervención, hasta los 12 meses fue un periodo de seguimiento y hasta los 24 meses se observaron los efectos a largo plazo. Cada individuo del grupo de intervención eligió el deporte que realizaría y se le dieron unas pautas sobre actividad física. Al grupo control se le pidió que mantuviera el nivel de actividad física que tenían durante 12 meses, cuando terminaba el periodo de seguimiento.

No se observaron efectos sobre el  $VEF_1$  ni sobre la relación entre volumen residual y capacidad pulmonar total (VR/CTP). Tampoco se encontraron diferencias significativas entre ambos grupos a los 6 y 12 meses de estudio, sin embargo, entre los 18 y 24 meses la diferencia resultó significativa en la CVF entre ambos grupos, y fue del 6% a favor del grupo de intervención.

En el ensayo de **Reilly et al** (17) se estudió si el ejercicio de resistencia de alta intensidad puede llevar al desarrollo de fatiga tanto en el diafragma como en los músculos espiratorios de la pared abdominal en sujetos con FQ.

El grupo de intervención estuvo integrado por sujetos con FQ y el control por sujetos sanos. Todos se sometieron a una prueba de resistencia al 80% de la tasa máxima de trabajo alcanzada en la prueba de esfuerzo y debían pedalear a 50-60 revoluciones por minuto. Se daba por finalizada la prueba ante la aparición de síntomas limitantes (disnea, fatiga en piernas o ambos).

El tiempo de ejercicio fue similar en ambos grupos y la tasa de trabajo durante ese tiempo fue mayor en el grupo sano.

Se observó que el  $VO_2$  durante la prueba de resistencia fue similar en ambos grupos, pero en el grupo con FQ se observó una mejoría significativa en relación a la prueba inicial. Ningún individuo manifestó fatiga de la musculatura respiratoria.

### *Efectos del ejercicio aeróbico en el paciente pediátrico*

En el estudio de **Reix et al** (18) se observan los efectos de un programa de ejercicio físico combinado con técnicas respiratorias, frente a técnicas respiratorias y manuales exclusivamente. El objetivo fue analizar la limpieza de las vías respiratorias de niños con FQ mediante los parámetros de  $VEF_1$  y peso húmedo del esputo.

El estudio consistió en 2 sesiones clínicas con cada grupo del estudio. Las sesiones con el grupo de intervención consistirían en 3 periodos de ejercicio de 5 minutos cada uno separados por 1'5 minutos de técnicas respiratorias. El primer periodo contenía 2 minutos de trote, 1 minuto de subida de escaleras y 2 minutos de pedaleo; el segundo periodo estaba formado por 5 series de 1 minuto de estiramientos; y el tercer periodo consistió en 2 minutos de salto en trampolín, 2 minutos de saltar mientras recibían y devolvían una pelota y 1 último minuto de salto mientras golpeaban un balón. Las técnicas respiratorias consistieron en varias repeticiones de aumentos de flujo espiratorio (AFE), seguido de técnica de espiración forzada (TEF) y finalmente tos y expectoración.

Al grupo control se le aplicaron técnicas respiratorias y manuales por parte de un fisioterapeuta.

Cada sesión con ambos grupos fue seguida de 40 minutos de descanso durante los cuales se realizaron las medidas de valoración final.

Los sujetos del grupo experimental manifestaron un peso húmedo del esputo ligeramente superior después de la intervención, en relación al grupo control. Aunque los resultados no fueron estadísticamente significativos.

El  $VEF_1$  mejoró significativamente en un 2% del valor predicho tras la intervención experimental y disminuyó en un 1% en el grupo control.

El estudio de **Paranjape et al** (19) fue realizado para conocer los efectos del ejercicio sobre el  $VEF_1$  y la percepción de actividad habitual en niños con FQ.

En relación a los efectos sobre la función pulmonar, en ausencia de un grupo control, los sujetos de estudio eligieron una actividad o deporte que debían realizar 20-30 minutos a intensidad moderada-vigorosa y mínimo 5 veces a la semana. El estudio tuvo una duración de 2 meses, tras el primer mes se comprobó la adherencia por vía telefónica y tras el segundo mes se repitieron las pruebas de evaluación.

En comparación con los valores iniciales se encontraron mejorías en el VEF<sub>1</sub>, pero los datos no fueron estadísticamente significativos.

**Elbasan et al** (20), plantearon como objetivo del estudio conocer los efectos de la fisioterapia respiratoria combinada con entrenamiento aeróbico sobre la condición física de niños con FQ, observando los cambios en la movilidad torácica y en las pruebas de esfuerzo.

Todos los sujetos de estudio fueron valorados antes y después del programa y recibieron la misma intervención durante las 6 semanas. Se realizaron 3 sesiones semanales de fisioterapia respiratoria seguida de entrenamiento aeróbico consistente en 30 minutos de tapiz rodante al 75-80% de la FCM.

La evaluación final, mostró un incremento significativo de la movilidad torácica valorado mediante cintometría. También fueron significativas las mejorías en las pruebas de inclinación lateral y rotación de tronco, así como en la prueba de esfuerzo de *20m shuttle run test*.

Los efectos de un programa de rehabilitación pulmonar sobre la inflamación de la vía aérea en niños con FQ, fueron observados en el estudio de **Moeller et al** (21), mediante el análisis de los datos espirométricos y el esputo.

El estudio tuvo una duración de 3 semanas, durante las cuales los sujetos recibían terapia con inhaladores, fisioterapia torácica y un programa de ejercicio. Este último incluía calentamiento, entrenamiento cardiovascular, ejercicios de coordinación y estiramientos. Además se le ofrecía a los sujetos realizar actividades como caminar, andar en bicicleta, nadar, etc.

Al final del estudio se observó una mejoría significativa tanto de la capacidad inspiratoria como de la CVF, pero no se observaron cambios significativos en los parámetros pulmonares restantes. Tampoco se observaron cambios significativos en la presencia de marcadores inflamatorios en las muestras de esputo.

El objetivo del estudio de **Borel et al** (22) fue analizar la repercusión de la FQ en el patrón y la mecánica ventilatoria durante el ejercicio, mediante la observación del VRI,

VRE, VE, volumen tidal (VT), FR, CVF y VEF<sub>1</sub> en sujetos sanos y sujetos con FQ durante el ejercicio incremental.

Para ello establecieron dos grupos, uno integrado por individuos sanos y otro por sujetos con FQ. Todos ellos realizaron una prueba de esfuerzo aeróbico en tapiz rodante que consistió en 3 minutos de calentamiento a 3km/h, seguido de 1 minuto a 4km/h, y tras esto la velocidad se aumentaría 0.5km/h cada minuto. La prueba se daba por finalizada cuando el sujeto no era capaz de mantener la velocidad impuesta, el alcanzar la FCM o la meseta de VO<sub>2</sub>.

Se observó que la VE, VT y FR (parámetros relacionados con el patrón ventilatorio) aumentaban con la intensidad del ejercicio, independientemente de si el sujeto estaba sano o padecía FQ. En cuanto a la mecánica ventilatoria, se observó limitación al flujo espiratorio (CVF y VEF<sub>1</sub>) en ambos grupos.

En el grupo de sujetos sanos, el VRI se mantuvo estable hasta el 60% de la intensidad máxima y decreció a partir del 80% en comparación con los valores de reposo. Y el VRE aumentó durante el ejercicio máximo. La capacidad inspiratoria disminuyó durante ejercicio máximo. Mientras que el en grupo con FQ, los parámetros anteriores no tuvieron diferencias significativas entre los valores de reposo y durante el ejercicio.

No hubo diferencias significativas sobre los parámetros que evalúan la hiperinsuflación (VRI/CVF y VRE/CVF) entre ambos grupos.

En ambos grupos se observó un aumento progresivo de la disnea con el ejercicio.

#### *Efectos del ejercicio aeróbico en grupos de edades mixtos*

En el estudio de **Dassios et al** (23), se busca la relación entre el ejercicio aeróbico y la fuerza de la musculatura respiratoria en un grupo de pacientes entre 7 y 34 años, a través de los parámetros de VEF<sub>1</sub>, flujo espiratorio medio entre el 25 y 27% de la técnica espiratoria (MEF<sub>25-75%</sub>), CVF, presión inspiratoria máxima (PIM) y presión espiratoria máxima (PEM).

Los pacientes del grupo de intervención realizaron actividad física aeróbica de intensidad moderada a vigorosa, durante 3 meses. Se realizaron 3 sesiones a la semana de 45 minutos cada una. Se aceptaron actividades como nadar, correr, andar en bicicleta, fútbol, baloncesto, *volley-ball*, atletismo, tenis, artes marciales, gimnasia y remo.

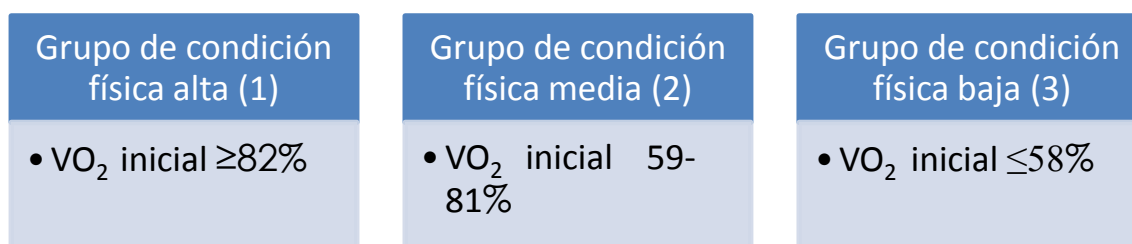
El grupo control no participó en las actividades físicas.

Al final del estudio se observó que el  $VEF_1$ , los  $MEF_{25-75\%}$  y la CVF no mostraron diferencias significativas en comparación con el grupo control. Asimismo, la PIM y la PEM crecieron significativamente mientras que el índice presión-tiempo de los músculos respiratorios ( $PTI_{mus}$ ) y la relación entre la media de las presiones inspiratorias ( $PI_{mean}$ ) y la PIM decrecieron en el grupo de intervención.

Además de los efectos finales del ejercicio sobre el sistema respiratorio, **Gruber et al** (24) se plantearon si los resultados dependerían del nivel de salud inicial del paciente. Para ello valoraron el  $VEF_1$ , la CV, el  $MEF_{25\%}$  y máxima ventilación voluntaria (MVV) antes y después de la intervención.

Para el estudio, realizado en 2011, se dividió la muestra en 3 grupos en función del nivel de condición física inicial, tal y como muestra la *Figura 4*.

*Figura 4: Clasificación de la muestra según la condición física inicial.*



Los sujetos de los 3 grupos recibieron 5 sesiones semanales durante 6 semanas. Cada sesión tuvo una duración de 45 minutos en los que se realizaron diferentes actividades deportivas en función de la edad del individuo. La intensidad de la actividad fue del 80-90% del umbral ventilatorio anaeróbico calculado previamente.

En la valoración inicial, el  $VEF_1$ , la CV, el  $MEF_{25\%}$  y MVV fueron significativamente superiores en el grupo 1 en comparación con los otros grupos. Además el grupo 2 presentó valores significativamente mejores que el 3.

Al final del estudio las mejorías en los grupos 2 y 3 fueron mayores que en el grupo 1. La CV y el  $VEF_1$  en el grupo 1 no cambiaron significativamente. Se observó también una mejoría significativa el  $MEF_{25\%}$  en el grupo 2.

Estos mismos autores, **Gruber et al** (25), en el mismo año investigaron las respuestas adaptativas de un programa de ejercicio en sujetos con FQ en función del sexo, a través de los parámetros de  $VEF_1$ , CV y  $MEF_{25\%}$ .

Los individuos que participaron en el estudio se separaron en hombres y mujeres, y realizaron un programa de entrenamiento de 6 semanas. Se realizaron 4-5 sesiones semanales y cada una consistió en 45 minutos de ejercicio físico determinado en base a la edad del sujeto. Las actividades se realizaron en grupos de 10 y a una intensidad del 90-95% del umbral ventilatorio anaeróbico. Además, los sujetos recibieron 5 sesiones semanales de fisioterapia respiratoria con duración de 45-60 minutos dependiendo de la severidad de la enfermedad.

Todos los participantes terminaron el programa de entrenamiento y se observó que hombres y mujeres manifestaban mejorías similares en la función pulmonar. El  $VEF_1$ , la CV y el  $MEF_{25\%}$  iniciales fueron mayores en mujeres, pero no significativamente, y esta diferencia con respecto al hombre se mantuvo tras la intervención.

#### *Efectos del ejercicio anaeróbico*

En el estudio de **Buarque et al** (26) se investigan los efectos del Pilates (ejercicios en suelo) para la función pulmonar en pacientes con FQ, valorada mediante la CVF, el  $VEF_1$ , la PIM y la PEM.

El estudio tiene una duración de 16 semanas y los sujetos deben realizar una sesión semanal de Pilates en suelo de 60 minutos de duración. La sesión consiste en ejercicio respiratorios, posturales, abdominales, ejercicios de tronco, miembros superiores e inferiores.

La intervención supuso un incremento en la PIM en los sujetos varones. Y se observó un incremento tanto de la PIM como de la PEM en sujetos mujeres.

No hubo aumentos significativos en los valores de CVF y  $VEF_1$ .

#### *Comparación de los efectos entre el ejercicio aeróbico y anaeróbico*

Para comparar los efectos del ejercicio aeróbico frente al anaeróbico, el estudio de **Kriemler et al** (27) analiza los efectos de un programa de entrenamiento supervisado sobre el  $VEF_1$  de pacientes con FQ.

Además de 2 grupos control, el estudio cuenta con un grupo de intervención que recibirá entrenamiento de fuerza y otro grupo de intervención que recibirá entrenamiento aeróbico.

El entrenamiento de fuerza consistió en ejercicios para miembros superiores e inferiores entre 6-9 repeticiones, y la carga se aumentó en un 5% en aquellos sujetos que podían realizar más de 9 repeticiones. Mientras tanto, el entrenamiento aeróbico estuvo formado por ejercicio de pedaleo en cicloergómetro y comenzó al 65% del  $VO_2$ , que se incrementaría en un 10% cada mes si el sujeto aguanta más de 30 minutos pedaleando.

Durante los 2 años de estudio, los sujetos de ambos grupos realizaron 30-45 minutos de ejercicio durante 3 días a la semana. Los 6 primeros meses fueron supervisados y a partir de ahí se les dieron recomendaciones para que continuasen ellos con el entrenamiento.

La comparación de las evaluaciones realizadas a los 3, 6, 12 y 24 meses aportaron los siguientes resultados:

En comparación con el grupo control, el  $VEF_1$  y la CVF se incrementaron significativamente en ambos grupos de intervención a los 3, 6 y 12 meses, y se mantuvo hasta los 24 meses en el grupo de entrenamiento de fuerza.

En comparación con el control, la hiperinsuflación (valorada mediante VR/CPT) mejoró significativamente en ambos grupos de intervención a los 6 meses, pero en el grupo de entrenamiento de fuerza, también a los 3 y 12 meses.

Los efectos sobre el  $VO_2$  fueron significativos en ambos grupos, pero en comparación con los grupos control, los cambios en el  $VO_2$  fueron mayores en el grupo de entrenamiento aeróbico.

#### *Efectos de un programa de ejercicio mixto*

Un programa que combina ejercicio aeróbico y anaeróbico fue utilizado en el estudio de **Santana-Sosa et al** (28). Su objetivo fue conocer los efectos de un programa de 8 semanas que combinaba entrenamiento muscular general y de la musculatura inspiratoria, sobre los volúmenes pulmonares, fuerza de la musculatura inspiratoria y salud cardiorespiratoria principalmente, sobre los parámetros de  $VO_2$ ,  $VEF_1$ , CVF, PIM y VR.



El estudio fue realizado entre sujetos de 6 a 17 años y consistió en un programa de entrenamiento que se aplicaría al grupo de intervención durante 8 semanas, tras lo cual se realizaría un periodo de “desentrenamiento” de 4 semanas.

El grupo de intervención recibió 3 sesiones semanales de entrenamiento aeróbico y de fuerza, así como sesiones diarias de entrenamiento de la musculatura inspiratoria.

El ejercicio aeróbico consistió en 3 sesiones/semana de 10 minutos de calentamiento en cicloergómetro, 20-40 minutos de entrenamiento aeróbico en cicloergómetro y 15 minutos de juego activo. El entrenamiento de fuerza se realizó 3 días a la semana y reunía ejercicios para piernas, brazos y tronco (1 serie de cada ejercicio, 12-15 repeticiones) con carga incremental partiendo de 50% de 5 repeticiones máximas (RM). Las sesiones de entrenamiento de la musculatura fueron 2 veces al día, donde se realizaron 30 inspiraciones a través de dispositivo Threshold al 40% de la PIM la primera semana, al 50% de la PIM la segunda semana y otra vez al 40% de la PIM el resto del tiempo.

El grupo control recibió fisioterapia respiratoria, y entrenamiento de la musculatura inspiratoria igual que el grupo de intervención, pero sólo al 10% de la PIM.

Las mediciones se realizaron al principio del estudio, tras las 8 semanas de entrenamiento y al final de las 4 semanas de “desentrenamiento”.

En relación al sistema respiratorio, no se encontraron efectos sobre la CVF y VEF<sub>1</sub>. La PIM al inicio del estudio fue similar en ambos grupos, pero en el grupo de intervención aumentó significativamente con el entrenamiento, y no disminuyó durante el “desentrenamiento”.

El VO<sub>2</sub> fue significativamente superior en la valoración inicial del grupo control. Durante el entrenamiento mejoraron significativamente los niveles en el grupo de intervención, pero los valores disminuyeron durante la fase de “desentrenamiento”.

**Van de Weert-van Leeuwen et al** (29) realizaron un ensayo para conocer si los efectos del ejercicio físico en adolescentes con FQ difieren entre sujetos con alto y bajo nivel de infección e inflamación, mediante el análisis del VEF<sub>1</sub> y el VO<sub>2</sub>.

Los sujetos que participaron en el estudio fueron separados en función del nivel de infección e inflamación. Se consideró nivel alto en aquellos casos que presentaron

≥50% de los cultivos de esputo del último año colonizados por *Pseudomona aeruginosa*.

Todos los sujetos realizaron 12 semanas de entrenamiento en su domicilio. Se realizaron 5 sesiones semanales de 11 minutos, en las que se realizaban 4 ejercicios de fuerza en los que se utilizaba el peso del propio cuerpo, sin necesidad de más materiales; y finalmente un ejercicio aeróbico, correr.

Los resultados mostraron que los sujetos con mayor infección manifestaron menor mejoría durante el entrenamiento en relación al VEF<sub>1</sub>. Mientras que los sujetos con menor nivel de infección obtuvieron mejorías significativas en el VO<sub>2</sub> al final del estudio.

El estudio de **Polán et al** (30) tuvo como objetivo determinar los efectos de un programa domiciliario supervisado de ejercicio físico, sobre la fuerza, capacidad cardio-respiratoria y composición corporal en pacientes con FQ. La función pulmonar se analizó en base a los valores del VO<sub>2</sub> y del flujo espiratorio máximo (FEM).

El programa estuvo formado por 8 semanas de entrenamiento aeróbico y de fuerza. El ejercicio aeróbico empezó por 60 minutos semanales repartidos en 3 días no consecutivos, a una intensidad del 45% de la frecuencia cardíaca de reserva (FCR). Tiempo e intensidad aumentaron gradualmente hasta realizar 90 minutos/semanales al 60% de la FCR. El trabajo de fuerza consistió en 10-30 minutos/semana comenzando con método dinámico, e introduciendo progresivamente ejercicios isométricos y pliométricos.

En relación a la función pulmonar, se observó un incremento significativo del FEM, del VO<sub>2</sub> y de la saturación de oxígeno entre la evaluación inicial y final.

**Urquhart et al** (31) analizaron los efectos sobre la función pulmonar (mediante el VEF<sub>1</sub>), necesidad de antibióticos, capacidad de ejercicio (mediante el VO<sub>2</sub>) y calidad de vida, de un programa de ejercicio y fisioterapia de un año de duración en pacientes mayores de 10 años.

La intervención consistió en sesiones de mínimo 30 minutos y 3 días a la semana. Estas sesiones incluían técnicas de permeabilización de la vía aérea, tratamiento con nebulizadores, ejercicio aeróbico (a un 60-80% de la FCM alcanzada en la prueba de

esfuerzo inicial), entrenamiento de fuerza, estiramientos y consejos de corrección postural. Las sesiones se realizaban en colegios o gimnasios y los individuos eran visitados cada 2 semanas para realizar el seguimiento.

El análisis de los resultados mostró un aumento en el VEF<sub>1</sub> a lo largo del año de intervención, pero los cambios no fueron estadísticamente significativos.

Las mejorías significativas que se observaron en este estudio estuvieron relacionadas con el VO<sub>2</sub>, apreciable en la prueba de esfuerzo final; con la calidad de vida, manifestado en el *Cystic fibrosis questionnaire* (CFQ); y un descenso del 17% en la necesidad de tratamiento antibiótico intravenoso, siendo 122 días menos de antibioticoterapia en el año de intervención para la población de estudio.

#### *Electroestimulación y ejercicio*

**Vivodtzev et al** (32) realizaron un estudio para conocer los beneficios de la electroestimulación neuromuscular previa a entrenamiento de resistencia en pacientes con FQ y disfunción pulmonar severa.

Los sujetos de estudio fueron divididos de forma aleatoria entre un grupo de intervención y un grupo control.

El grupo de intervención recibió durante 6 semanas 30 minutos de electroestimulación en el cuádriceps 4 veces a la semana. La intensidad se determinó en base a la tolerancia del individuo. Y recibieron también 8 semanas de entrenamiento aeróbico en cicloergómetro, 30-40 minutos y 3-5 veces a la semana.

Mientras tanto, el grupo control sólo recibió el entrenamiento en cicloergómetro, bajo la misma prescripción.

No se observaron cambios en el VEF<sub>1</sub> de ninguno de los dos grupos. Pero se manifestó una disminución de la disnea durante el test de 6 minutos marcha en el grupo de intervención.

#### *Resultados de estudios observacionales*

**Thobani et al** (33) realizan un estudio de carácter observacional para determinar en qué medida está relacionada la movilidad y actividad física con la mejoría de la función

pulmonar en adultos con FQ. La función pulmonar fue determinada mediante el VEF<sub>1</sub> y la movilidad mediante cuestionarios y la actividad física mediante recuento podométrico.

Participaron en el estudio 35 pacientes que debían realizar un cuestionario *Life-Space Assessment* (LSA) al inicio y luego mensualmente. También se les dio un podómetro que debían colocarse durante 3 días seguidos cada trimestre. Los datos eran recogidos por vía telefónica y los resultados fueron relacionados con la función pulmonar del paciente, valorada mediante espirometría.

Finalmente, los sujetos con mejores resultados en el test de movilidad y dependencia también recogieron mejores valores con el podómetro. Y aquellos con mejores resultados en dicho test, también presentaron mejores valores del VEF<sub>1</sub>.

En el estudio de **Collaco et al** (34) se examinó el papel del ejercicio físico sobre el VEF<sub>1</sub> y el índice de masa corporal (IMC) en pacientes con FQ.

Al inicio del estudio se les entregó un cuestionario a los sujetos para evaluar sus hábitos de ejercicio, y en base a esto se les separó en aquellos que realizaban ejercicio de forma rutinaria y los que no. También se tomaron como medidas la manifestación de sibilancias durante el ejercicio (referido por el paciente), y los datos de función pulmonar e IMC se obtuvieron de la historia clínica. Se tomó como VEF<sub>1</sub> del estudio la media de los datos obtenidos durante los 12 meses anteriores.

Tras la recopilación y comparación de la información, se concluyó que hasta la edad de 10 años, la tasa de ejercicio físico aumenta, llegando a una meseta a esa edad, tras la cual el nivel de ejercicio se mantiene en hombres y decrece en mujeres.

El grupo que no practicaba ejercicio presentó una edad diagnóstica de la enfermedad significativamente más temprana. El grupo que practicaba ejercicio tuvo un VEF<sub>1</sub> de base significativamente mayor, y no se encontraron diferencias en la presencia de sibilancias durante el ejercicio entre ambos grupos.

La relación entre el ejercicio aeróbico y la necesidad de hospitalización en niños con FQ fue estudiada por **Pérez et al** (35). La función pulmonar se determinó en base a los parámetros de VO<sub>2</sub>, VEF<sub>1</sub>, CVF y PIM.

Se recopilaron datos antropométricos y espirométricos de una muestra de niños diagnosticados con FQ leve, moderada y moderada-severa, y a continuación se les realizó una prueba de esfuerzo en tapiz rodante para conocer su capacidad aeróbica.

La prueba se inició a una intensidad de 1.5km/h o 2.5km/h y a una inclinación de 0.5%. Ambos parámetros fueron aumentados cada 15 segundos. La prueba se daba por finalizada cuando el niño no conseguía mantener la velocidad.

La fuerza muscular se evaluó mediante las 5RM, siendo esta la capacidad de realizar 5 repeticiones hasta la fatiga muscular momentánea.

A partir del día que se realizó la prueba de esfuerzo, se anotaron las fechas en las que el niño ingresó por exacerbación respiratoria, en los 3 años siguientes.

En relación a la función pulmonar, el  $VO_2$  era bajo en el 26% de los niños, intermedio en el 61% y alto en el 13%, existiendo diferencias entre niños y niñas.

24 de los 77 participantes fueron hospitalizados una vez durante el estudio, con una duración media de la estancia de 10 días. Los parámetros de  $VEF_1$ , CVF,  $VO_2$  y saturación de oxígeno estuvieron relacionadas con el riesgo de hospitalización y los pacientes con mejor  $VO_2$  del estudio manifestaron un número de hospitalizaciones significativamente menor.

**Stevens et al** (36) realizaron un estudio retrospectivo con el objetivo de investigar la hiperinsuflación dinámica durante la prueba de esfuerzo cardiopulmonar en pacientes adultos con FQ de moderada a severa, para conocer qué pacientes son más vulnerables a padecerla y su relación con la clínica. La función pulmonar de estos pacientes fue valorada en base a los parámetros de  $VEF_1$ , CVF,  $VEF_1/CVF$ ,  $MEF_{25-75\%}$ , y MVV.

Escogieron la muestra de un centro en el que los pacientes realizan pruebas de esfuerzo anualmente para su seguimiento, y obtuvieron los datos espirométricos y antropométricos de la historia clínica de los pacientes.

Las pruebas de esfuerzo fueron realizadas en cicloergómetro, empezando por 0 W/min e incrementando 10-15 W/min cada minuto. La duración era de 10-12 minutos hasta la aparición de síntomas limitantes. Durante la misma se registraban datos de  $VO_2$ , producción de dióxido de carbono ( $VCO_2$ ), VE, disnea y fatiga en piernas, cada 2 minutos.

En el momento de estudio se extrajeron los resultados de la información recopilada:

El 58% de los sujetos respondieron a la prueba de esfuerzo con hiperinsuflación dinámica y la mayoría fueron hombres. Los sujetos de cursaban con hiperinsuflación presentaron valores significativamente menores en el VEF<sub>1</sub>, CVF, VEF<sub>1</sub>/CVF, MEF<sub>25-75%</sub> y MVV. Asimismo obtuvieron valores significativamente menores de VO<sub>2</sub>, VE, VT y tasa de trabajo.

No hubo diferencias entre ambos grupos en relación a la frecuencia cardíaca, saturación de oxígeno durante ejercicio y fatiga en piernas.

La *tabla 8* incluye un resumen de la intervención, resultados, duración del estudio, parámetros estudiados, criterios de inclusión y exclusión, tamaño de la muestra e intervalos de edad de cada estudio analizado para esta revisión.

Tabla 8: Resumen de los estudios analizados en la presente revisión.

Autores y año	Muestra	Intervalo de edad	Criterios inclusión	Criterios exclusión	Parámetros estudiados	Duración estudio	Intervención	Resultados relacionados con sistema respiratorio
<b>Borel et al (2014)</b>	13 sanos y 6 con FQ.	7-13	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Para el grupo con FQ, dos test de sudor positivos.</li> </ul>		<ul style="list-style-type: none"> <li>- <math>VO_2</math>, <math>VCO_2</math>, VE,VT,FR</li> <li>- CVF, <math>VEF_1</math>, VRI y VRE</li> </ul>	1 sesión	Prueba de esfuerzo incremental en tapiz rodante	<ul style="list-style-type: none"> <li>- En ambos grupos, <math>\uparrow</math> VE, VT y FR con la intensidad y limitación al flujo espiratorio.</li> </ul>
<b>Buarque et al (2014)</b>	19	7-33	<ul style="list-style-type: none"> <li>- DG de FQ.</li> <li>- <math>VEF_1 &gt; 30\%</math></li> <li>- <math>&gt; 7</math> años.</li> <li>- Resultados normales en el último test de sudor.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Participar en otro programa de ejercicio.</li> <li>- Perder <math>&gt; 25\%</math> de las sesiones.</li> <li>- Cor pulmonale</li> <li>- Exacerbación</li> <li>- Necesidad de hospitalización</li> <li>- <math>\downarrow</math> SAT durante las sesiones.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- PIM y PEM</li> <li>- CVF</li> <li>- <math>VEF_1</math></li> </ul>	16 semanas	Una sesión semanal de Pilates (ejercicios en suelo y de respiración) de 60'.	<ul style="list-style-type: none"> <li>- <math>\uparrow</math> PIM en varones.</li> <li>- <math>\uparrow</math> PIM y PEM en mujeres.</li> <li>- No aumentos significativos en CVF y <math>VEF_1</math>.</li> </ul>
<b>Collaco et al (2014)</b>	1038		<ul style="list-style-type: none"> <li>- DG de FQ (sujetos cogidos de un estudio previo)</li> </ul>		<ul style="list-style-type: none"> <li>- Hábito de ejer.</li> <li>- Sibilancias durante ejer.</li> <li>- IMC</li> <li>- <math>VEF_1</math></li> </ul>		Cumplimentar un cuestionario.	El grupo que practicaba más ejercicio presentó mayor $VEF_1$ .
<b>Dassios et al (2013)</b>	81	7-34	<ul style="list-style-type: none"> <li>- DG de FQ.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Exacerbación aguda en último mes.</li> <li>- TTO con esteroides.</li> <li>- Hiperinsuflación apreciable en RX.</li> <li>- Enfermedad respiratoria no relacionada con la FQ.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- PIM, PEM, VT, VE, tiempo respiratorio y tiempo resp./tiempo total, <math>VEF_1</math>, <math>MEF_{25-75\%}</math>, CVF.</li> <li>- IMC</li> <li>- Circunferencia del brazo.</li> <li>- Pliegue tricaptal</li> </ul>	3 meses	GI: ejercicio aeróbico de intensidad moderada-vigorosa. 3 sesiones/ sem. de 45'. Actividades: nadar, correr, bicicleta, etc. GC: no participó en actividades.	<ul style="list-style-type: none"> <li>- <math>VEF_1</math>, <math>FEM_{25-75}</math>, CVF no mostraron cambios significativos.</li> <li>- <math>\uparrow</math> PIM y PEM en el GI.</li> </ul>

<b>Dwyer et al (2011)</b>	14	18-44	<ul style="list-style-type: none"> <li>- DG de FQ</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Trasplante pulmonar</li> <li>- Infección por BCC</li> <li>- No clínicamente estable</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Facilidad de expectoración.</li> <li>- VE, VT, PIF y PEF.</li> <li>- Propiedades del esputo.</li> <li>- Tos espontánea.</li> </ul>	3 días	Una sesión diaria de 20 minutos de bicicleta o tapiz rodante al 60% del VO <sub>2</sub> pico.	<ul style="list-style-type: none"> <li>- ↑ facilidad de expectoración.</li> <li>- ↑VE, FEM y PEF:PIF</li> <li>- ↓ impedancia del esputo tras tapiz rodante.</li> </ul>
<b>Elbasan et al (2012)</b>	16	5-13	<ul style="list-style-type: none"> <li>- DG de FQ.</li> <li>- Clínicamente estable.</li> <li>- No contraindicación para ejercicio.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Riesgo ante el ejercicio.</li> <li>- Enfermedad crónica no relacionada con FQ.</li> <li>- VEF<sub>1</sub>&lt;35%</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Movilidad torácica</li> <li>- PE</li> </ul>	6 semanas	3 sesiones/sem. de 30 minutos. Entrenamiento aeróbico en tapiz rodante a 75-80% de FCM y FT respirat.	<ul style="list-style-type: none"> <li>- ↑movilidad torácica.</li> </ul>
<b>Gruber et al (2011) (I)</b>	72	10-43	<ul style="list-style-type: none"> <li>- DG de FQ.</li> <li>- Más de 10 años.</li> <li>- Talla &gt;120cm.</li> <li>- Salud estable durante el estudio.</li> <li>- No exacerbación previa.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- DM relacionada con la FQ no tratada.</li> <li>- Problemas de corazón.</li> <li>- Oxigenoterapia 24 horas.</li> <li>- TTO antibiótico intravenoso</li> <li>- UVA no identificado.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- VO<sub>2</sub>, VE, FR, VT, RER, pulso de O<sub>2</sub>, equivalencia ventilatoria de oxígeno, reserva respiratoria.</li> <li>- VEF<sub>1</sub>, MEF<sub>25%</sub>, MVV.</li> <li>- FC</li> </ul>	6 semanas	5 sesiones/ sem. de 45 minutos. Se realizaron diferentes actividades deportivas con intensidad 80-90% del UVA.	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Función pulmonar inicial, mejor en G1.</li> <li>- G2 mejor función pulmonar que G3.</li> <li>- Mayor mejoría de G2 y G3. Cambios en G1 no significativos.</li> <li>- ↑MEF<sub>25%</sub> en G2.</li> </ul>
<b>Gruber et al (2011) (II)</b>	158 mujeres y 186 hombres	12-43	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Clínicamente estable.</li> <li>- Poder hacer ejercicio.</li> <li>- Participar en entrenamiento.</li> </ul>		<ul style="list-style-type: none"> <li>- VEF<sub>1</sub>, CV, MEF<sub>25%</sub></li> </ul>	6 semanas	4-5 sesiones/semana de 45 minutos de ejercicio al 90-95% del UVA.	<ul style="list-style-type: none"> <li>- VEF<sub>1</sub>, CV y MEF<sub>25%</sub> inicial, mayor en mujeres.</li> <li>- VO<sub>2</sub> inicial, mayor en varones.</li> <li>- Mejorías en ambos grupos.</li> </ul>
<b>Gruber et al (2014)</b>	43	Media edad GI: 26.4, y	<ul style="list-style-type: none"> <li>- VEF<sub>1</sub>&lt;40%</li> <li>- Estabilidad de la</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- DM relacionada con FQ no tratada.</li> <li>- Limitaciones para</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- SAT durante el ejercicio.</li> <li>- VO<sub>2</sub></li> </ul>	6 semanas	GI: entrenamiento interválico de 16 minutos en tapiz	<ul style="list-style-type: none"> <li>- VEF<sub>1</sub> y CV iniciales fueron menores en el GI que en GC y se</li> </ul>



		media edad GC: 26.3.	enfermedad durante estudio. - No exacerbación en las 4 semanas previas.	ejercicio de origen cardíaco, neuroológico o ME. - TTO antibiótico intravenoso las 4 semanas antes del estudio. - UVA no detectable.	- VEF <sub>1</sub> y CV - Datos antropométricos.		rodante. 5 sesiones/sem. GC: 5 sesiones semanales de ejercicio estándar. 45 minutos de actividades físicas variadas al 60-75% del VO <sub>2</sub> pico	- mantuvieron durante el programa. - En ambos grupos ↑ VO <sub>2</sub> pico durante las intervenciones.
<b>Hebestreit et al (2010)</b>	38	12-40	- DGde FQ - VEF <sub>1</sub> >35% - Permiso para realizar ejercicio físico	- Varicosis esofágicas o bullas pulmonares. - SAT durante ejercicio <80%. - Signos de HTP en ECG.	- VEF <sub>1</sub> , CVF, CV/CPT - Calidad de vida - VO <sub>2</sub> pico durante ejercicio - Trabajo máximo - Altura, IMC, porcentaje de grasa en el cuerpo.	6 meses	GI: 3 sesiones semanales de 60 minutos. Actividad a elección del sujeto. GC: mantenimiento de la actividad física que tuvieran hasta la fecha.	- El GI ↑6% la CVF en comparación con GC.
<b>Kriemler et al (2013)</b>	39	≥12	- DG de FQ. - Mínimo 12 años. - VEF <sub>1</sub> ≥35% - Posibilidad de realizar ejercicio.	- Enfermedad crónica no relacionada con FQ. - Riesgo ante práctica de ejercicio.	- Datos antropométricos - CVF, VEF <sub>1</sub> , VR/CPT, VO <sub>2</sub> - Adherencia al TTO. - Prueba de esfuerzo.	6 mese de intervenc ión y recogida de datos hasta 2 años después.	GIF: 3 sesiones semanales de 30-45 minutos. GIA: 3 sesiones semanales de 30-45 minutos de bicicleta (65% del VO <sub>2</sub> pico). GC: mantener su estado físico.	- ↑ VEF <sub>1</sub> y CVF en GIF y GIA a los 3, 6 y 12 meses. - GIF mantuvo los ↑VEF <sub>1</sub> y CVF hasta los 24 meses. - GIF y GIA mejoraron VR/CPT. - GIA manifestó mayor aumento del VO <sub>2</sub> .
<b>Moeller et al (2010)</b>	18	8.2-16.2	- DG de FQ.	- Infección torácica aguda. - Exacerbación.	- Datos espirométricos. - Condensado de exhalación. - Analisis del esputo.	3 semanas	Programa: calentamiento, entrenamiento cardiovascular, ejercicio de coordinación y	- ↑CVF y capacidad inspiratoria.

								estiramientos. También FT torácica e inhaladores.
<b>Paranjape et al (2012)</b>	59	6-16	<ul style="list-style-type: none"> <li>- DG de FQ.</li> <li>- No TTO antibiotic.</li> <li>- Poder hacer ejercicio.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- VEF<sub>1</sub>&lt;10%</li> <li>- Tratamiento oral o intravenoso por exacerbación.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Tolerancia al ejercicio (MSWT).</li> <li>- Actividad habitual</li> <li>- Calidad de vida</li> <li>- Datos espirométricos</li> </ul>	2 meses	5 sesiones/sem. de 20-30 minutos. Actividad física elegida por el sujeto e intensidad moderada-vigorosa.	<ul style="list-style-type: none"> <li>- ↑VEF<sub>1</sub> pero no significativamente.</li> </ul>
<b>Pérez et al (2014)</b>	77	Edad media: 10 años	<ul style="list-style-type: none"> <li>- DG de FQ</li> <li>- ≥4 años</li> <li>- VEF<sub>1</sub>≥59%</li> <li>- Seguimiento en dicho hospital.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Deterioro pulmonar severo</li> <li>- VEF<sub>1</sub>&lt;50%</li> <li>- Inestabilidad clínica.</li> <li>- Infección BC</li> <li>- Alteración física que impida realizar ejer.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Datos antropométricos</li> <li>- VEF<sub>1</sub>, CVF, PIM</li> <li>- Prueba de esfuerzo (VO<sub>2</sub>, VE, etc.)</li> <li>- Fuerza muscular piernas (5RM)</li> </ul>	3 años	Durante el tiempo de estudio, se registró el número de hospitalizac. en la muestra.	<ul style="list-style-type: none"> <li>- VO<sub>2</sub> baja en el 26% de los niños, intermedia en el 61% y alta en el 13%.</li> <li>- 24 hospitalizac. con duración media de 10 días.</li> <li>- ↓VEF<sub>1</sub>, CVF, SPO<sub>2</sub> y VO<sub>2</sub> pico relacionadas con el riesgo de hospitalización.</li> </ul>
<b>Polán et al (2011)</b>	12	Media de 23 años	<ul style="list-style-type: none"> <li>- DG de FQ</li> <li>- 30-75% VEF<sub>1</sub></li> <li>- No otra enfermedad</li> </ul>		<ul style="list-style-type: none"> <li>- IMC, % masa grasa.</li> <li>- FEM, VO<sub>2</sub>máx</li> <li>- SAT</li> <li>- Fuerza muscular</li> </ul>	8 semanas	60 min/sem. de ejercicio aeróbico al 45% FCR y 10-30 min/sem. de ejercicios de fuerza	<ul style="list-style-type: none"> <li>- ↑ significativo del FEM, VO<sub>2</sub> y SAT.</li> </ul>
<b>Reilly et al (2012)</b>	10 sujetos sanos y 10 con	Media edad sanos: 24 y media		En el GI: <ul style="list-style-type: none"> <li>- VEF&lt;60%</li> <li>- TTO con corticoesteroides.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Datos espirométricos.</li> <li>- Contractilidad diafragmática.</li> </ul>	2 sesiones separadas mínimo	Prueba de resistencia en bicicleta al 80%del trabajo máximo,	<ul style="list-style-type: none"> <li>- ↑Tasa de trabajo en el grupo sano.</li> <li>- VO<sub>2</sub> similar en ambos grupos, pero</li> </ul>

	FQ.	edad enfermos: 25.		<ul style="list-style-type: none"> <li>- Contractilidad musculatura abdominal.</li> <li>- PIM y PEM</li> <li>- Prueba de esfuerzo.</li> </ul>	1 semana.	pedaleo de 50-60 RPM hasta síntomas limitantes.	<ul style="list-style-type: none"> <li>- el grupo con FQ manifestó mayor diferencia en comparación con la prueba inicial.</li> <li>- No fatiga del diafragma o musculatura abdominal.</li> </ul>	
<b>Reix et al (2012)</b>	32	7-18	<ul style="list-style-type: none"> <li>- DG de FQ.</li> <li>- No signos de exacerbación</li> <li>- VEF<sub>1</sub>&gt;10%</li> <li>- Posibilidad de expectorar</li> <li>- Entender las instrucciones</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Hemoptisis &gt; 50mL/día.</li> <li>- Ventilación no invasiva permanente.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Peso húmedo del esputo.</li> <li>- VEF<sub>1</sub></li> <li>- Percepción de calidad del tratamiento.</li> <li>- Satisfacción con el TTO.</li> </ul>	2 días	<ul style="list-style-type: none"> <li>GI: recibió FT respiratoria, ejercicio aeróbico y estiramientos.</li> <li>GC: Sólo recibió FT respiratoria.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Aumento del peso húmedo del esputo en GI.</li> <li>- VEF<sub>1</sub> aumentó un 2% en GI y disminuyó un 1% en GC.</li> </ul>
<b>Santana-Sosa et al (2015)</b>	20	6-17	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Tener entre 6-17 años.</li> <li>- Vivir en la zona de Madrid</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Deterioro pulmonar severo.</li> <li>- Condición clínica estable.</li> <li>- Infección por BCC.</li> <li>- Cualquier trastorno que impida el ejercicio.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- VO<sub>2</sub>, VEF<sub>1</sub>, CVF, PIM y VR.</li> <li>- Fuerza muscular de miembros superiores e inferiores.</li> <li>- Altura</li> </ul>	8 semanas de entrenamiento seguidas de 4 sesiones "desentrenamiento"	<ul style="list-style-type: none"> <li>GI: 3 sesiones semanales de ejercicio aeróbico, fuerza y entrenamiento musculatura respiratoria.</li> <li>GC: sólo FT respiratoria y entrenamiento de la musculatura respiratoria.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- No efectos sobre VEF<sub>1</sub> y CVF.</li> <li>- ↑PIM en GI tras intervención que no disminuyó durante desentrenamiento.</li> <li>- ↑VO<sub>2</sub> en GI durante entrenamiento pero disminuyó durante desentrenamiento.</li> </ul>
<b>Schmidt et al (2011)</b>	14	14-50	DG de FQ.	<ul style="list-style-type: none"> <li>- VEF<sub>1</sub>&lt;60%</li> <li>- Trasplante pulmonar.</li> <li>- Inicio de asma o</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Calidad de vida</li> <li>- Datos antropométricos</li> <li>- VEF<sub>1</sub>, VO<sub>2</sub></li> </ul>	12 semanas	3 sesiones semanales de actividad física a elección del sujeto.	<ul style="list-style-type: none"> <li>- ↑VO<sub>2</sub> pico, pero no significativamente.</li> <li>- No mejorías significativas del</li> </ul>

				diabetes durante el estudio.				5 minutos de calentamiento y 25 de ejercicio a intensidad del 70% de la FCM.	VEF <sub>1</sub> .
				– Incapacidad para participar por causa física o mental.					
<b>Stevens et al (2013)</b>	109	Edad media: 30.2 años	– DG de FQ. – VEF <sub>1</sub> >30% – Estabilidad clínica.	– VEF <sub>1</sub> <30% – No estabilidad clínica. – Post-trasplante	– Datos antropomét. – Datos espirométricos			Se analizaron los datos de los sujetos que manifestaron hiperinsuflación en las pruebas anuales de esfuerzo.	– 58% respondió con hiperinsuflación dinámica a la PE. – ↓VEF <sub>1</sub> , CVF, VEF <sub>1</sub> /CVF, MEF <sub>25-75%</sub> y MVV en pacientes con hiperinsuflación. – ↓VO <sub>2</sub> , VE, VT, tasa de trabajo en pacientes con hiperinsuflación. – FC, SAT y fatiga en piernas en ambos grupos.
<b>Thobani et al (2015)</b>	27	≥18	– DG de FQ. – Clínicamente estable. – > 18 años.	– Necesidad de hospitalización. – Exacerbación aguda	– Nivel de inependencia (cuestionario LSA) – Actividad física (recuento podométrico). – VEF <sub>1</sub> .	1 año		Los sujetos deben evaluar su actividad física mediante un podómetro 3 días seguidos cada trimestre.	– Los sujetos con mejores resultados en el test de movilidad, también tuvieron mejores valores espirométricos.
<b>Urquhart et al (2012)</b>	12	10.6-16.8	– DG de FQ. – Recibir > 4 TTO antibióticos en 2009.	– VEF <sub>1</sub> > 30%	– Tolerancia al ejercicio (10MST) – Dificultad y fatiga (Borg) – SAT de oxígeno durante ejercicio. – VEF <sub>1</sub> , VO <sub>2</sub>	1 año		3 sesiones/sem. de 30 minutos. Ejercicio aeróbico, fuerza, estiramientos y corrección postural. También	– ↑VEF <sub>1</sub> , pero no significativo.

								- Calidad de vida.	permeabilización y nebulización
<b>Van de Weert-van Leeuwen et al (2014)</b>	13	12-18	- DG de FQ. - Clínicamente estable.	- TTO - corticoesteroides. - Inmunosupresores - DM relacionada con FQ. - Trasplante pulmonar.	- Datos antropométricos - VEF <sub>1</sub> , VO <sub>2</sub> - PE - Nivel de infección por PA.	12 semanas	5 sesiones/sem. de 11 minutos: 4 ejercicios de fuerza y 1 aeróbico.	- Menor mejoría en sujetos con ↑infección o con ↓VO <sub>2</sub> .	
<b>Vivodtze v et al (2013)</b>	14	Media edad GI: 28, y media edad GC: 32.	- DG de FQ. - VEF <sub>1</sub> ≤45%. - Estado clínico estable. - Autonomía suficiente para realizar el estudio.	- Exacerbación o TTO antibiótico en el mes previo. - Marcapasos. - Historial de neurocirugía.	- Medidas antropométricas. - Calidad de vida. - Fuerza de cuádriceps. - Marcadores inflamatorios en plasma. - VEF <sub>1</sub> - Resistencia a la insulina. - PE	6 semanas	GI: electroestimulación de cuádriceps y entrenamiento aeróbico en cicloergómetro GC: sólo entrenamiento aeróbico.	- ↓disnea en GI en test de 6 minutos marcha final. - No cambios en la función pulmonar de ningún grupo.	

*FQ: fibrosis quística, VO<sub>2</sub>: consumo de oxígeno, VCO<sub>2</sub>: producción de dióxido de carbono, VE: ventilación por minuto, VT: volumen tidal, FR: frecuencia respiratoria, CVF: capacidad vital forzada, VEF<sub>1</sub>: volumen espiratorio forzado en el 1º segundo, VRI: volumen de reserva inspiratorio, VRE: volumen de reserva espiratorio, DG: diagnóstico, SAT: salutación, PIM: presión inspiratoria máxima, PEM: presión espiratoria máxima, IMC: índice de masa corporal, TTO: tratamiento, RX: radiografía, MEF<sub>25-75%</sub>: flujo medio entre el 25 y 75% de la espiración forzada, GI: grupo de intervención, GC: grupo control, BCC: Burkholderia cepacia complex, PEF: pico de flujo espiratorio, PIF: pico de flujo inspiratorio, PE: prueba de esfuerzo, MST: metre shuttle test, FCM: frecuencia cardíaca máxima, FT: fisioterapia, G1: grupo 1, G2: grupo 2, G3: grupo 3, DM: diabetes mellitus, UVA: umbral ventilatorio anaeróbico, RER: cociente respiratorio, MVV: máxima ventilación voluntaria, CV: capacidad vital, MEF<sub>25%</sub>: flujo medio en el 25% de la espiración forzada, ME: musculoesquelético, HTP: hipertensión pulmonar, ECG: electrocardiograma, CV/CVT: capacidad vital/capacidad pulmonar total, VR/CPT: volumen residual/capacidad pulmonar total, GIF: grupo de intervención fuerza, GIA: grupo de intervención aeróbico, MSWT: Modified Shuttle walk Test, 5RM: 5 repeticiones máxias, SPO<sub>2</sub>: saturación porcentual de oxígeno, FEM: fuerza espiratoria máxima, FCR: frecuencia cardíaca de reserva, RPM: revoluciones por minuto, LSA: Life-Space Assesment, 10MST: 10 metre shuttle test, PA: pseudomona aeruginosa.*

## DISCUSIÓN

Se analizaron un total de 24 artículos con fecha de publicación entre 2010 y 2015, los cuales 20 fueron ensayos clínicos que evaluaban, entre otras cosas, la función pulmonar de los sujetos antes y después de la intervención.

Si bien en algunos estudios no se observan resultados significativos en relación a la función pulmonar (14-16,19,21,23-26,28,29,31,32), tampoco se muestra ningún efecto negativo que pueda comprometer la salud de estos pacientes, siempre que estén clínicamente estables. Esto fue observado anteriormente en el estudio de **Ruf et al** de 2010 (37).

Dwyer et al (13), Schmidt et al (14), Gruber et al (38), Hebestreit et al (16) y Reilly et al (17) escogieron una muestra formada por sujetos adultos para aplicar su intervención consistente en un programa de ejercicio aeróbico.

En el ensayo de **Dwyer et al** (13), la principal observación fue la reducción en la impedancia mecánica del esputo mediante el ejercicio en tapiz rodante en comparación con cicloergómetro. Esto podría estar relacionado con el mayor movimiento de tronco durante el ejercicio en tapiz rodante, ya que esa agitación de las secreciones puede alterar sus propiedades reológicas. También se observó una mejoría en la facilidad de expectoración, lo cual puede estar relacionado con la mejor función pulmonar apreciable en el aumento significativo de la VE y el PEF, que favorece el barrido de las secreciones al exterior.

Por el contrario, **Schmidt et al** (14), no obtuvieron resultados significativos en la función pulmonar, en su caso  $VEF_1$  y  $VO_2$ , si bien ellos seleccionaron un programa de intervención aeróbico a criterio del sujeto participante lo que no garantiza la homogeneidad de la intervención.

Tampoco **Gruber et al** (38) consiguieron resultados significativos en el  $VEF_1$  pero sí en el  $VO_2$ , concluyendo que el entrenamiento interválico es una buena manera de mejorar la forma física de aquellos pacientes adultos que no pudieron participar en un programa de ejercicio aeróbico continuo a causa de su afectación severa.

Al igual que el estudio anterior, **Reilly et al** (17) observaron una mejoría en el  $VO_2$ , lo cual refuerza la efectividad del ejercicio aeróbico en pacientes adultos con FQ para este parámetro. Asimismo, otro resultado hallado fue la ausencia de fatiga del diafragma o de la musculatura abdominal tras una sesión de entrenamiento de

resistencia a alta intensidad, teniendo en cuenta que todos los sujetos estaban en baja condición física, tanto los sanos como los que padecían FQ.

**Hebestreit et al** (16) consiguieron un aumento en la CVF pero sin cambios en el VEF<sub>1</sub> ni sobre el VR/CPT, esto supone que las mejoras en la CVF no se obtuvieron por disminución de la hiperinsuflación pulmonar, sino que podría ser por entrenamiento de la musculatura respiratoria.

Los efectos del ejercicio aeróbico sobre pacientes pediátricos fue estudiado por Reix et al (18), Paranjape et al (19), Elbasan et al (20), Moeller et al (21) y Borel et al (22).

Aunque los resultados obtenidos en el estudio de **Reix et al** (18) en relación al peso húmedo del esputo no fueron significativos, pudieron sacarse conclusiones acerca de la función pulmonar. El incremento del VEF<sub>1</sub> en el grupo de intervención mientras que en el grupo control disminuía, hace pensar que el ejercicio aeróbico en sujetos pediátricos no solo ayuda a mejorar la función pulmonar, sino que frena el empeoramiento. Debido a la buena realización metodológica del estudio, con presencia de grupo control y reparto aleatorio de la muestra, los resultados presentan mayor fiabilidad.

Por el contrario, **Paranjape et al** (19) no encontraron mejoras significativas en el VEF<sub>1</sub>, si bien este estudio carece de grupo control y homogeneidad en la intervención, la cual tampoco era supervisada de forma presencial.

En el estudio de **Elbasan et al** (20) se observó un aumento significativo en la movilidad torácica medido mediante cintometría. Esta capacidad de expansión fue relacionada en estudios anteriores no incluidos en esta revisión (39), con los flujos y volúmenes, concretamente con una mejora en el VEF<sub>1</sub> de sujetos con FQ.

En el estudio anterior, la fisioterapia respiratoria y el entrenamiento aeróbico fueron aplicados a la totalidad de los sujetos del estudio, por ello no podemos adjudicar los resultados obtenidos a ninguna de las intervenciones por separado. Esto mismo pasa en el ensayo de **Moeller et al** (21), en el cual se obtienen mejoras en la capacidad inspiratoria y CVF pero no en el resto de los parámetros espirométricos.

Mientras que el estudio anterior muestra un aumento en la CVF tras un programa de entrenamiento aeróbico, **Borel et al** (22) observaron una disminución de dicho parámetro durante la prueba de esfuerzo aeróbico incremental. Además de esto, no se obtuvieron resultados que permitieran afirmar la existencia de diferencias en la

mecánica y patrón ventilatorio durante el ejercicio aeróbico incremental entre niños sanos y diagnosticados con FQ.

Otro grupo de autores integrado por Dassios et al (23), Gruber et al (25) y Gruber et al (24) eligieron una muestra de sujetos de todas las edades para realizar su intervención.

**Dassios et al** (23), aplicando una intervención elegida por el sujeto participante y sin objetivación de la intensidad, no observaron mejorías significativas en el VEF<sub>1</sub>. Sin embargo encontraron que el ejercicio aeróbico aumentó significativamente la PIM y la PEM.

**Gruber et al** (24) observaron que los parámetros VEF<sub>1</sub>, CV y MEF<sub>25%</sub> se presentaban más elevados en el grupo con mejor estado inicial, y que la mejoría tras la intervención era superior en los grupos de peor estado inicial, por lo que el ejercicio aeróbico produjo distintos beneficios en función del estado inicial del sujeto. Al igual que el estudio anterior de Dassios et al (23), la intervención fue diferente para cada sujeto, y una vez más el VEF<sub>1</sub> y CV no mostraron resultados significativos. Lo mismo se observa en otro estudio del mismo año (25), el VEF<sub>1</sub>, la CV y el MEF<sub>25%</sub> no manifestaron mejorías tras la intervención. Además de esto, los valores iniciales fueron mayores en mujeres, pero que el VO<sub>2</sub> fue mayor en varones.

Los efectos del ejercicio anaeróbico en la función pulmonar de sujetos con FQ fueron estudiados por **Buarque et al** (26). En él no se observaron aumentos significativos del VEF<sub>1</sub> ni de la CVF, pero sí en la fuerza de la musculatura respiratoria. La PIM y la PEM también resultó significativa en los estudios de Dassios et al (23) y Santana-sosa et al (28) pero con programas de ejercicio aeróbico y mixto respectivamente.

En un estudio que compara los efectos del ejercicio aeróbico y anaeróbico, el de **Kriemler et al** (27), se demuestra que un programa de ejercicio, tanto aeróbico como anaeróbico, parcialmente supervisado de 6 meses de duración, ya ofrece resultados positivos en la función pulmonar. Se obtuvieron aumentos significativos de la CVF y del VEF<sub>1</sub>, la intervención aeróbica provocó también un aumento el VO<sub>2</sub> mientras que el entrenamiento de fuerza mantuvo las mejorías en la función pulmonar hasta los 2 años de intervención.

Santana-Sosa et al (28), Van de Weert-van Leeuwen et al (29), Polán et al (30) y Urquhart et al (31) decidieron aplicar un programa de ejercicio mixto a los sujetos de estudio.



Los resultados de **Santana-Sosa et al** (28) muestran que las mejorías en el  $VO_2$  no se mantienen en el tiempo si la intervención cesa, esto se observó gracias a la valoración tras el periodo de “desentrenamiento”. Por el contrario, los aumentos en el PIM y PEM se mantienen en el tiempo al menos 4 semanas desde que cesa la intervención. Con respecto a la fuerza de la musculatura respiratoria, podemos decir también que fue más efectiva la combinación de ejercicio físico y *Threshold* que sólo la aplicación de *Threshold* que se realizó en el grupo control.

El estudio de **Polán et al** (30) no valora la función pulmonar mediante el  $VEF_1$  pero sí obtiene aumentos significativos del FEM y del  $VO_2$ . La principal diferencia entre este ensayo y los anteriores es el tiempo de intervención, puesto que los sujetos solo realizan 60 minutos de ejercicio semanales.

Un aumento significativo del  $VO_2$  también se observó en el estudio de **Urquhart et al** (31), pero no en el  $VEF_1$ . También se obtuvo un descenso en la necesidad de tratamiento antibiótico, lo cual se puede interpretarse como una tendencia del programa de entrenamiento mixto a reducir el declive de la función pulmonar. Pero dado que no existe un grupo control y que todos los pacientes realizan no solo ejercicio físico, sino también fisioterapia, tratamiento con nebulizadores, etc. no se puede afirmar que los logros sean a causa del ejercicio.

Se incluyó también en la revisión un único estudio acerca de los efectos de la electroestimulación y el ejercicio, y es el de **Vivodtzev et al** (32). Tras el ensayo, el grupo control y el de intervención no manifestaron mejorías significativas en el  $VEF_1$ , mientras que el grupo de intervención sí refirió una disminución de la disnea durante la prueba de esfuerzo. A pesar de que la disnea es una percepción del paciente de carácter subjetivo, supone una mejora en la calidad de vida de dichos sujetos.

Y finalmente **Van de Weert-van Leeuwen et al** (29) concluyeron que el nivel de infección por *pseudomona aeruginosa* del paciente va a influir en los resultados del entrenamiento, de forma que los sujetos con mayor infección obtendrán menores mejorías en el  $VEF_1$  y el  $VO_2$ .

Se analizaron cuatro estudios observacionales realizados por Thobani et al (33), Collaco et al (34), Pérez et al (35) y Stevens et al (36).

**Thobani et al** (33) determinaron que los individuos con mejor sensación de movilidad y más activos coincidieron con aquellos que obtuvieron mejores valores del  $VEF_1$ . Esto

puede venir dado por una mejor adherencia al tratamiento, mejor calidad de vida relacionada con el movimiento y mejor estado de salud general, lo cual incluye también al sistema respiratorio.

En el ensayo de **Collaco et al** (34) se observó que los sujetos que no practicaban ejercicio tuvieron un diagnóstico más temprano y que el que practicaba ejercicio tuvo mayor VEF<sub>1</sub>.

**Pérez et al** (35) determinaron en su estudio prospectivo que un mejor VO<sub>2</sub> en niños con FQ de leve a moderadamente grave, está relacionada con menores ingresos hospitalarios por exacerbación respiratoria y menor tiempo de hospitalización.

Y para terminar, en el estudio retrospectivo de **Stevens et al** (36) en el que se observa que más de la mitad de los sujetos adultos con FQ responden con hiperinsuflación ante una prueba de esfuerzo cardiopulmonar. Este suceso está relacionado con la presencia de valores inferiores en la función pulmonar, menor ventilación, mayores valores de disnea durante la prueba de esfuerzo y detención de la misma antes que los sujetos que no manifiestan hiperinsuflación.

Podemos afirmar entonces, que los principales parámetros sobre los que se han observado resultados significativos por la práctica de ejercicio son: El VO<sub>2</sub> que resultó significativo en 8 estudios, el VEF<sub>1</sub> en 5 estudios, la CVF en 3 estudios y la PIM en 3 estudios.

Entre los ensayos con resultados significativos en relación al VEF<sub>1</sub> (18,24,27,33,34) se encuentran aquellos con mejor calidad interna. Se caracterizan por ser ensayos controlados y aleatorizados, con una intervención supervisada y bien especificada, tanto para el grupo experimental como para el control.

Por otra parte, entre los estudios que no alcanzaron mejorías significativas en el VEF<sub>1</sub> se encuentran aquellos con una intervención domiciliaria o no supervisada (29,30) y aquellos en que el sujeto elige la actividad que realizará durante el tiempo de estudio (14,16,19,23-25), de forma que se lleva a cabo una intervención muy heterogénea.

## CONCLUSIONES

En la presente revisión se han analizado los efectos del ejercicio físico en el sistema respiratorio de pacientes con FQ, concluyendo que:

- Tanto el ejercicio aeróbico como anaeróbico aporta beneficios en el sistema respiratorio de pacientes con FQ.
- Los principales parámetros que se ven modificados por la práctica de ejercicio son el  $VO_2$ , el  $VEF_1$ , la CVF y la PIM.
  - El ejercicio aeróbico en adultos aporta mejoras en el  $VO_2$  y en la CVF.
  - El ejercicio anaeróbico en pacientes pediátrico aporta mejoras en el  $VEF_1$  y la CVF.
  - El ejercicio anaeróbico mejora la PIM y la PEM tanto en adultos como en niños.
  - Los programas de ejercicio mixto aumentan los valores del  $VO_2$ , la PIM y la PEM en pacientes pediátricos.
- La condición física inicial del sujeto va a influir en los resultados obtenidos con la realización de ejercicio aeróbico.
  - Los valores iniciales de  $VO_2$  influyen en los resultados tras el ejercicio aeróbico, de forma que a mayor  $VO_2$  inicial, mejores resultados finales.
  - El nivel de infección por *pseudomona aeruginosa* influye en los resultados tras el ejercicio aeróbico, de forma que a mayor nivel de infección, peores resultados finales.
- Tanto el entrenamiento aeróbico como anaeróbico mejoran significativamente el nivel de hiperinsuflación en estos pacientes.
- La práctica de ejercicio físico está relacionada con un diagnóstico más tardío, un menor avance de los síntomas, menor necesidad de tratamiento antibiótico y menor tiempo de hospitalización por exacerbación.

Las dificultades encontradas durante la realización de esta revisión radican en la heterogeneidad de los parámetros seleccionados como expresión de la función ventilatoria, de los programas de intervención donde se aplican diferentes modalidades de ejercicio con distintas dosificaciones que, junto con la combinación de otras técnicas fisioterápicas, impide concluir cuál de ellas tiene una mayor repercusión sobre los parámetros estudiados.

Es necesario, por tanto, la realización de más ensayos con buena calidad metodológica, con grupo control, asignación aleatoria de la muestra e intervención

bien definida y supervisada, con el objetivo de obtener conclusiones basadas en un alto nivel de evidencia.

## BIBLIOGRAFÍA

- (1) contra la Fibrosis Quística, Federación Española. Libro Blanco de atención a la Fibrosis Quística. : Federación Española contra la Fibrosis Quística; 2002.
- (2) Segal E, Fernández A, Rentería F. Fibrosis Quística. 1º ed. Argentina: Ediciones Journal; 2004.
- (3) Moreno RG, Bermúdez JA. El diagnóstico de la fibrosis quística en el adulto. Arch Bronconeumol 2000;36(1):3-6.
- (4) Salcedo A, García M. Fibrosis Quística. Madrid: Diaz de Santos; 1998.
- (5) Máiz L, Baranda F, Coll R, Prados C, Vendrell M, Escribano A, et al. Normativa del diagnóstico y el tratamiento de la afección respiratoria en la fibrosis quística. Archivos de Bronconeumología 2001;37(8):316-324.
- (6) García-Río F, Calle M, Burgos F, Casan P, Del Campo F, Galdiz JB, et al. Espirometría. Arch Bronconeumol 2013;49(9):388-401.
- (7) Organización Mundial de la Salud. Estrategia mundial sobre régimen alimentario, actividad física y salud. Available at: <http://www.who.int/dietphysicalactivity/pa/es/>.
- (8) McArdle W, Katch F, Katch V. Fundamentos de fisiología del ejercicio. 2ª ed. Madrid: McGraw Hill; 2004.
- (9) Hall J, Guyton A. Tratado de fisiología médica. 12th ed. España: Elsevier; 2011.
- (10) Levitzky M. Fisiología Pulmonar. 7ª ed. India: McGraw Hill; 2008.
- (11) Federación Española contra la Fibrosis Quística. Los tres pilares del tratamiento en fibrosis quística. Available at: <http://www.fibrosisquistica.org/images/recursos/123.pdf>.
- (12) Primo J. Niveles de evidencia y grados de recomendación (I/II). Enfermedad inflamatoria intestinal al día 2003;2(2):39-42.
- (13) Dwyer TJ, Alison JA, McKeough ZJ, Daviskas E, Bye PT. Effects of exercise on respiratory flow and sputum properties in patients with cystic fibrosis. Chest 2011 Apr;139(4):870-877.
- (14) 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. Physiotherapy theory and practice 2011;27(8):548-556.
- (15) Gruber W, Orenstein DM, Braumann KM, Beneke R. Interval exercise training in cystic fibrosis—Effects on exercise capacity in severely affected adults. Journal of Cystic Fibrosis 2014;13(1):86-91.
- (16) Hebestreit H, Kieser S, Junge S, Ballmann M, Hebestreit A, Schindler C, et al. Long-term effects of a partially supervised conditioning programme in cystic fibrosis. Eur Respir J 2010 Mar;35(3):578-583.

- (17) Reilly CC, Ward K, Jolley CJ, Frank LA, Elston C, Moxham J, et al. Effect of endurance exercise on respiratory muscle function in patients with cystic fibrosis. *Respiratory physiology & neurobiology* 2012;180(2):316-322.
- (18) Reix P, Aubert F, Werck-Gallois MC, Toutain A, Mazzocchi C, Moreux N, et al. Exercise with incorporated expiratory manoeuvres was as effective as breathing techniques for airway clearance in children with cystic fibrosis: a randomised crossover trial. *J Physiother* 2012;58(4):241-247.
- (19) Paranjape SM, Barnes LA, Carson KA, von Berg K, Loosen H, Mogayzel PJ, Jr. Exercise improves lung function and habitual activity in children with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros* 2012 Jan;11(1):18-23.
- (20) Elbasan B, Tunali N, Duzgun I, Ozcelik U. Effects of chest physiotherapy and aerobic exercise training on physical fitness in young children with cystic fibrosis. *Ital J Pediatr* 2012 Jan 10;38:2-7288-38-2.
- (21) Moeller A, Stampfli SF, Rueckert B, Rechsteiner T, Hamacher J, Wildhaber JH. Effects of a short-term rehabilitation program on airway inflammation in children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2010 Jun;45(6):541-551.
- (22) Borel B, Leclair E, Thevenet D, Beghin L, Gottrand F, Fabre C. Mechanical ventilatory constraints during incremental exercise in healthy and cystic fibrosis children. *Pediatr Pulmonol* 2014;49(3):221-229.
- (23) 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.
- (24) Gruber W, Orenstein DM, Braumann KM. Do responses to exercise training in cystic fibrosis depend on initial fitness level? *Eur Respir J* 2011 Dec;38(6):1336-1342.
- (25) Gruber W, Orenstein DM, Braumann KM, Paul K, Hüls G. Effects of an exercise program in children with cystic fibrosis: are there differences between females and males? *J Pediatr* 2011;158(1):71-76.
- (26) Franco CB, Ribeiro AF, Morcillo AM, Zambon MP, Almeida MB, Rozov T. Effects of Pilates mat exercises on muscle strength and on pulmonary function in patients with cystic fibrosis. *Jornal Brasileiro de Pneumologia* 2014;40(5):521-527.
- (27) Kriemler S, Kieser S, Junge S, Ballmann M, Hebestreit A, Schindler C, et al. Effect of supervised training on FEV<sub>1</sub> in cystic fibrosis: A randomised controlled trial. *Journal of Cystic Fibrosis* 2013;12(6):714-720.
- (28) Santana-Sosa E, Gonzalez-Saiz L, Groeneveld IF, Villa-Asensi JR, Barrio Gomez de Agüero MI, Fleck SJ, et al. Benefits of combining inspiratory muscle with 'whole muscle' training in children with cystic fibrosis: a randomised controlled trial. *Br J Sports Med* 2014 Oct;48(20):1513-1517.
- (29) van de Weert-van, Pauline B, Hulzebos HJ, Werkman MS, Michel S, Vijftigschild LA, van Meegen MA, et al. Chronic inflammation and infection associate with a lower exercise training response in cystic fibrosis adolescents. *Respir Med* 2014;108(3):445-452.

- (30) Polán CC, García JML. Efectos de un programa de ejercicio físico supervisado domiciliario sobre la capacidad funcional en pacientes adultos con fibrosis quística. Estudio preliminar. *Apunts.Medicina de l'Esport* 2011;46(171):125-130.
- (31) Urquhart D, Sell Z, Dhouieb E, Bell G, Oliver S, Black R, et al. Effects of a supervised, outpatient exercise and physiotherapy programme in children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2012 Dec;47(12):1235-1241.
- (32) Vivodtzev I, Decorte N, Wuyam B, Gonnet N, Durieu I, Levy P, et al. Benefits of neuromuscular electrical stimulation prior to endurance training in patients with cystic fibrosis and severe pulmonary dysfunction. *CHEST Journal* 2013;143(2):485-493.
- (33) Thobani A, Alvarez JA, Blair S, Jackson K, Gottlieb ER, Walker S, et al. Higher Mobility Scores in Patients with Cystic Fibrosis Are Associated with Better Lung Function. *Pulmonary medicine* 2015;2015.
- (34) Collaco JM, Blackman SM, Raraigh KS, Morrow CB, Cutting GR, Paranjape SM. Self-reported exercise and longitudinal outcomes in cystic fibrosis: a retrospective cohort study. *BMC pulmonary medicine* 2014;14(1):159.
- (35) Pérez M, Groeneveld IF, Santana-Sosa E, Fiuza-Luces C, González-Saiz L, Villa-Asensi JR, et al. Aerobic fitness is associated with lower risk of hospitalization in children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2014;49(7):641-649.
- (36) Stevens D, Stephenson A, Faughnan M, Leek E, Tullis E. Prognostic relevance of dynamic hyperinflation during cardiopulmonary exercise testing in adult patients with cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis* 2013;12(6):655-661.
- (37) Ruf K, Winkler B, Hebestreit A, Gruber W, Hebestreit H. Risks associated with exercise testing and sports participation in cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis* 2010;9(5):339-345.
- (38) Gruber W, Orenstein DM, Braumann KM, Beneke R. Interval exercise training in cystic fibrosis -- effects on exercise capacity in severely affected adults. *J Cyst Fibros* 2014 Jan;13(1):86-91.
- (39) Sandsund CA, Roughton M, Hodson ME, Pryor JA. Musculoskeletal techniques for clinically stable adults with cystic fibrosis: a preliminary randomised controlled trial. *Physiotherapy* 2011 Sep;97(3):209-217.