



Universidad de Valladolid



**Facultad de Fisioterapia
de Soria**

FACULTAD DE FISIOTERAPIA

Grado en Fisioterapia

TRABAJO FIN DE GRADO

El ejercicio físico en el tratamiento de la fibrosis quística en niños. Revisión bibliográfica

Presentado por Joaquín Ibáñez Pico

Tutelado por Manuel Cuervas-Mons Finat y Sandra García Lázaro

Soria a 9 de junio de 2017

ÍNDICE

1. RESUMEN	2
2. INTRODUCCIÓN	3
2.1. Concepto	3
2.3.1. Alteraciones gastrointestinales y nutricionales.....	4
2.3.2. Aparato genitourinario	5
2.3.3. Aparato respiratorio	6
2.4. Diagnóstico	6
2.5. Pronóstico	7
2.6. Tratamiento.....	8
2.6.1. Tratamiento nutritivo.....	8
2.6.2. Tratamiento farmacológico.....	9
2.6.3. Tratamiento fisioterápico.....	9
3. JUSTIFICACIÓN Y OBJETIVOS	11
3.1. Objetivos generales	13
3.2. Objetivos específicos.....	13
4. MATERIAL Y MÉTODOS	14
4.1. Tipo de estudio	14
4.2. Población objeto de la revisión.....	14
4.3. Criterios de elegibilidad.....	14
4.4. Fuentes de información, descriptores y estrategia de búsqueda	14
4.5. Evaluación de la calidad metodológica de los estudios y extracción de datos.....	16
5. RESULTADOS Y DISCUSIÓN.....	17
5.1. El ejercicio y la actividad física como tratamiento	19
5.1.1. Los posibles riesgos asociados con el entrenamiento	23
5.1.2. Beneficios de la actividad física en niños con fibrosis quística	24
6. CONCLUSIONES	30
7. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	31
8. ANEXOS.....	34

1. RESUMEN

Introducción: La Fibrosis Quística (FQ) es un trastorno genético que se presenta como una enfermedad multiorgánica cuyos primeros signos y síntomas suelen aparecer en la infancia. Requiere de un diagnóstico no siempre sencillo y de un tratamiento complejo, ya que presenta gran variabilidad en cuanto a las manifestaciones clínicas, a la gravedad de la enfermedad y a las mutaciones genéticas. Debido a los avances de las últimas décadas sobre el tratamiento, se ha conseguido un aumento significativo de la esperanza de vida de los enfermos de FQ. La prescripción de ejercicio físico podría ser una parte importante de la atención prestada a los niños con fibrosis quística.

Objetivos: Revisar la evidencia sobre el uso terapéutico del ejercicio físico para mejorar las variables que condicionan la salud física en los niños con fibrosis quística en edades comprendidas entre los 6 y los 18 años.

Métodos: La información para la elaboración de este trabajo ha sido extraída de las bases de datos electrónicas MEDLINE, Cochrane y PEDro, así como en las webs oficiales de organismos internacionales, como la Organización Mundial de la Salud (OMS/WHO).

Resultados y discusión: 18 estudios fueron incluidos en esta revisión por cumplir con los criterios de elegibilidad. El conjunto de datos originales incluye a un total de 546 participantes de gravedad leve a moderadamente graves. Las intervenciones consistían en entrenamientos aeróbicos continuos y a intervalos, anaeróbicos, de fuerza, con estiramientos, combinados con maniobras de higiene bronquial y otras terapias de fisioterapia, en forma de juego o deporte, etc. Y fueron llevadas a cabo en el domicilio, en centros deportivos y universitarios, y en los hospitales o laboratorios y en las consultas durante las revisiones.

Conclusiones: La actividad física, y en concreto programas de ejercicio, son altamente recomendados por sus beneficios en la salud de los niños con FQ en un estado leve a moderadamente grave.

Palabras clave: tratamiento, fibrosis quística, niño, actividad física, ejercicio y juego.

2. INTRODUCCIÓN

2.1. Concepto

La fibrosis quística (FQ) o mucoviscidosis es una enfermedad genética autosómica recesiva. Está causada por mutaciones en el brazo largo del cromosoma número 7, que codifica la proteína reguladora de la conductancia transmembrana de la fibrosis quística (RTFQ o CFTE, *cystic fibrosis transmembrane conductance regulator*, por sus siglas en inglés) (1,2). Estas mutaciones dan lugar a un transporte de cloruro defectuoso cuyas consecuencias son unas secreciones viscosas.

2.2. Etiopatogenia

Según el enfoque de la mayoría de los autores, la FQ es considerada una de las patologías más frecuentes en las poblaciones caucásicas, con una frecuencia de portadores de 1 de cada 20 personas (3) y una incidencia de 1 en 2500 nacidos vivos (3,2), aunque se observa una gran diferencia entre regiones (4,5,3).

El gen que se encuentra afectado en la FQ codifica la proteína RTFQ, que está formada por 1480 aminoácidos (3,2). La RTFQ es una glucoproteína que forma un canal de Cl⁻, situado en la membrana apical de las células epiteliales y regulado por el AMPc (2). Facilita el paso de iones Cl⁻ a través de la membrana celular, el cual atrae Na⁺ y agua a través de los espacios intercelulares (2). La alteración de esta proteína disminuye la secreción de Cl⁻, lo que provoca una deshidratación y un aumento de la viscosidad de las secreciones mucosas y pancreáticas, obstruyéndose así los conductos de los órganos que poseen células epiteliales exocrinas (2).

En la enfermedad, la mutación más frecuente es la delección de fenilalanina en la posición 508, denominada mutación FΔ508 (2,4,5). En torno al 70% de los pacientes presentan esta variedad (2,5,3), aunque existen grandes diferencias geográficas (4).

La mayoría de los autores describe 5 clases de mutaciones y otros autores hasta 6 clases. Esta clasificación suele realizarse en función de sus efectos sobre la proteína RTFQ. A continuación se muestra una posible forma de ordenarlas (4,3):

- Clase I: resulta de la ausencia completa de proteína RTFQ en la superficie apical de las células epiteliales.

- Clase II: es el resultado de un procesamiento defectuoso de la proteína desde el retículo endoplasmático al aparato de Golgi. La proteína no se pliega completamente ni se glucosila. Además se degrada antes de alcanzar la superficie celular. Se incluye en esta clase la mutación $\Delta F508$. Las mutaciones de clase II se relacionan con una falta completa de la proteína RTFQ en la superficie apical de las células epiteliales.
- Clase III: se produce un defecto de la regulación. Se encuentra una cantidad normal de RTFQ en la superficie apical, pero no es funcional ya que se impiden la unión y la hidrólisis del ATP, imposibilitando el transporte de iones a través de los canales proteicos.
- Clase IV: reducción de la conductancia. Aparece un defecto en el transporte del cloro a través de RTFQ en la membrana apical, que muestra una función reducida a pesar de encontrarse en una cantidad normal.
- Clase V: se produce un defecto de ajuste y una reducción de la cantidad de proteína normal.
- Clase VI: esta clase no es considerada por todos los autores. Se trata de una mutación que puede afectar en la regulación de los canales iónicos propios de la RTFQ o afectar a otros canales.

En el fenotipo de la fibrosis quística más frecuente se producen dos mutaciones graves de la I a la III (4,5), generalmente está asociada con insuficiencia pancreática, infecciones sinopulmonares y síntomas digestivos. Las mutaciones más leves son las de clase IV o V (4).

2.3. Manifestaciones clínicas

El gen RTFQ se expresa específicamente en órganos afectados en la FQ, como el pulmón, el páncreas, las glándulas sudoríparas, el hígado, las glándulas salivales, los conductos deferentes y el colon (6). Se trata, por tanto, de una patología multisistémica que afecta el a los aparatos digestivo, reproductor y respiratorio (2).

2.3.1. Alteraciones gastrointestinales y nutricionales

La ausencia o disfunción de la proteína RTFQ aumenta la viscosidad de las secreciones del intestino, produciendo las alteraciones gastrointestinales y nutricionales que padecen estos enfermos y las siguientes manifestaciones (2):

Intestinales:

- Íleo meconial: Consiste en la dificultad de expulsar el meconio, distensión abdominal y vómitos en las primeras 24-48 horas de vida. Aunque rara vez la obstrucción puede provocar una perforación intestinal durante la gestación, con la consiguiente peritonitis meconial y posterior estenosis ileal.
- Prolapso rectal: Se presenta en el 20% de los niños con FQ en el momento de la defecación. Suele reducirse sin cirugía en la mayoría de los pacientes.
- Síndrome meconial equivalente u obstructivo distal: Causa dolor cólico abdominal y distensión del abdomen. Suele venir acompañado de estreñimiento.
- Apendicitis aguda: Se trata de un problema que puede pasarse por alto por el uso de antibióticos usados para el tratamiento de las infecciones respiratorias.
- Colopatía fibrosante: Es una fibrosis submucosa del colon ascendente con mínima inflamación, más o menos extensa. Se presenta con dolor cólico y distensión abdominal, vómitos y estreñimiento.

Pancreáticas: La lesión pancreática afecta al 85-90% de los enfermos de FQ. Los pacientes con insuficiencia pancreática exocrina sufren dispepsia con heces esteatorreicas con pérdida excesiva de proteínas por las heces, déficit de vitaminas liposolubles e incapacidad para crecer y ganar peso.

Hepáticas: El trastorno de las secreciones provoca tapones mucosos que obstruyen los conductos biliares pudiendo provocar cirrosis biliar.

Nutricionales: Se caracteriza por la malnutrición, hipoproteinemia y edema, acompañado de complicaciones secundarias a los déficits vitamínicos.

2.3.2. Aparato genitourinario

Con frecuencia hay un retraso del desarrollo sexual de 2 años de promedio (4). Más del 95% de los hombres son estériles debido a la azoospermia (2,5,4), siendo frecuente encontrar una ausencia bilateral congénita de los conductos deferente (2). Las mujeres, a pesar de presentar una acumulación de moco viscoso en el canal cervical, suelen ser más fértiles que los varones y no sufren alteraciones morfológicas en el aparato genital (2,4), por lo que con un buen funcionamiento pulmonar pueden tolerar la gestación (4).

2.3.3. Aparato respiratorio

La obstrucción al flujo aéreo al nivel de las vías respiratorias pequeñas causa en un comienzo un aumento del diámetro anteroposterior del tórax, hiperresonancia generalizada, crepitantes gruesos dispersos o localizados, acropaquias en neumopatías avanzadas (4,5) y, especialmente en niños pequeños, sibilancias espiratorias (4). La obstrucción es la alteración fisiológica observable más temprana en el aparato respiratorio. Podríamos decir que, junto con la tos, es el síntoma de la afectación pulmonar más constante (4).

A medida que progresa la enfermedad pulmonar se observa intolerancia al esfuerzo, disnea, dificultad para ganar peso o crecer (4) e infecciones recurrentes que, con frecuencia, deben ser tratadas en hospital (4).

Una posible explicación de las infecciones crónicas de las vías respiratorias son una secuencia de fenómenos que comienzan con la imposibilidad de eliminar de una forma rápida y eficaz los microorganismos inhalados debido al aumento de la viscosidad de las secreciones bronquiales y a un aclaramiento mucociliar defectuoso (4,2,5). Los gérmenes característicos de las infecciones en la fibrósis quística son *Pseudomonas aeruginosa*, *Staphylococcus aureus* (5), *Haemophilus influenzae* (3,2), varias especies del género *Streptococcus*, *Klebsiella*, *Chlamydia*, *Mycoplasma* y *Burkholderia cepacia* (2), estando esta última, como señalan diferentes autores, asociada a una evolución más rápida de la enfermedad de la FQ y a un aumento de la mortalidad.

El proceso de infección y colonización continúa con una respuesta inflamatoria de las paredes bronquiales. La bronquiolitis y bronquitis crónicas son las manifestaciones pulmonares iniciales, posteriormente los cambios estructurales en las paredes de las vías aéreas producen bronquioloectasias y bronquiectasias (4).

La lesión pulmonar evoluciona con importante hipoxemia hacia el enfisema, la insuficiencia respiratoria, el *cor pulmonale* (5,2) y la muerte salvo que se realice un trasplante de pulmón (4).

Otras alteraciones del aparato respiratorio que aparecen como complicaciones son hemoptisis, neumotórax, rinosinusitis y pólipos nasales (2).

2.4. Diagnóstico

Debe sospecharse la enfermedad en los recién nacidos con características fenotípicas, como la dificultad para la expulsión de meconio, que desarrollen alteraciones respiratorias, o

en los que se presente un síndrome dispéptico (2,1). También en aquellos con antecedentes familiares o tras un cribado neonatal positivo (1).

Para confirmarla se realiza la prueba del sudor, que emplea iontoforesis con pilocarpina para estimular la secreción de sudor (4). Si se obtiene una cantidad adecuada de sudor se analiza la concentración de cloro (Cl⁻) y sodio (Na⁺). Los resultados deben interpretarse en el contexto de cada paciente (edad y características clínicas). Valores menores de 40mmol/L con clínica no indicativa, en principio, excluirían el diagnóstico. En niños se acepta el diagnóstico cuando la concentración de dichos iones es superior a 60 mmol/L, mientras que en adultos es necesario una concentración superior a 90mmol/L (2). El estudio de la prueba del sudor puede ser difícil en la primera (4) y segunda semana de vida (2), según diferentes autores.

Debido a que el diagnóstico neonatal mejora el pronóstico de la enfermedad, es conveniente realizar otras pruebas diagnósticas en los casos en los que exista sospecha de la enfermedad (2). Actualmente se utiliza para ello el resultado del tripsinógeno inmunorreactivo que muestra valores elevados durante el primer año de vida (2). A medida que se instaura la insuficiencia pancreática estos valores van descendiendo (2).

Si esta prueba es positiva se puede confirmar mediante análisis del ADN (2), en la que se identifica si el paciente es portador de dos mutaciones de la FQ. Bouchar menciona que es una prueba que se realiza siempre, no solo a modo confirmatorio (5).

Otra prueba diagnóstica usada en pacientes con pruebas de sudor equívocas o claramente normales es el estudio de la diferencia de potencial nasal transepitelial (5).

La disfunción pancreática exocrina se manifiesta en muchos pacientes y por ello se emplean diferentes pruebas para el análisis de las heces (4). En casos de obstrucción bronquial se valoran los hallazgos encontrados en una radiografía de tórax o en una prueba espirométrica estándar (4).

2.5. Pronóstico

La fibrosis quística sigue siendo un trastorno que reduce notablemente la esperanza de vida, aunque la supervivencia ha mejorado en los últimos años pasando de los 4 años a los 30-40 años (4,2,5) realizando un diagnóstico precoz y una atención integral. La velocidad de progresión de la neumopatía es el principal determinante de la morbilidad y la mortalidad (5). Los lactantes con neumopatía grave a veces mueren, los que sobreviven permanecen

relativamente sanos hasta la adolescencia o la edad adulta en la que las neumopatía es realmente incapacitante (4).

Los factores ligados a la evolución de la enfermedad son el tipo de mutación (FΔ508 se asocia a una aparición precoz de la sintomatología) (2), la duración de las infecciones, el estado nutricional y la intensidad de la insuficiencia respiratoria. Por ello, los últimos avances en farmacología, el control nutricional y la fisioterapia han sido fundamentales para lograr una reducción de la morbilidad y un aumento en la esperanza de vida de estos pacientes. Actualmente, los niños con FQ tienen buenos registros de asistencia a la escuela, muchos conseguirán graduarse en la universidad y encontrar un empleo satisfactorio (4). Para Egan (4), es un objetivo importante la transmisión de la asistencia desde los centros pediátricos hasta los centros de adultos a los 21 años de edad, aunque es precisa la colaboración de pediatras y especialistas.

2.6. Tratamiento

A pesar de los avances producidos en de las últimas décadas, a la espera de un tratamiento definitivo con terapia genética, de reparación proteica del defecto básico o del trastorno iónico (1), no existe cura para la FQ. Así que, mientras tanto, el aumento de la esperanza y calidad de vida son los objetivos clínicos principales.

El tratamiento es complejo puesto que presenta gran variabilidad en cuanto a las manifestaciones clínicas, a la gravedad de la enfermedad y a las mutaciones genéticas. Por ello es importante que los pacientes sean atendidos de forma temprana e intensiva en centros de referencia por un equipo multidisciplinar (7) que incluya neumólogo, fisioterapeuta, nutricionista, asistente social, psicólogo, etc.

El tratamiento está dirigido a minimizar el rápido deterioro de la salud. Se basa en tres pilares fundamentales: conseguir una nutrición adecuada, utilizar medicamentos que luchen contra la infección e inflamación respiratorias y realizar con regularidad la terapia física consistente en fisioterapia respiratoria y en la práctica ejercicio físico (1).

2.6.1. Tratamiento nutritivo

Diferentes autores observan la estrecha relación inversa entre el déficit de masa corporal y la supervivencia (2) y, durante la edad pediátrica, la influencia del estado nutricional en el crecimiento (4). Además, también se encuentra correlación entre una mejora del índice

de masa corporal y el mantenimiento del volumen espiratorio forzado en 1 segundo (4). Por ello los balances energéticos deben ser más elevados con respecto a los normales. Se debe suplementar con vitaminas en casos de dispepsia e ingerir sal en suero o en pastillas para reponer la que se pierde por el sudor (2).

2.6.2. Tratamiento farmacológico

- Tratamiento antibiótico (1): Se utiliza tanto para combatir la infección aguda como la infección bronquial crónica. Las dosis de antibióticos suelen ser más altas de lo habitual para lograr concentraciones eficaces en las secreciones bronquiales, ya que estos pacientes presentan un aclaramiento renal acelerado y un volumen de distribución incrementado como consecuencia de la malnutrición y la baja cantidad de tejido adiposo.

Durante las exacerbaciones respiratorias leves o moderadas, deben utilizarse antibióticos de amplio espectro, que cubran los microorganismos aislados más frecuentemente en el esputo, a poder ser por vía oral. Los casos de exacerbaciones respiratorias graves requieren tratamiento endovenoso con uno o más fármacos según la sensibilidad del germen causante. La vía intravenosa debe ser también utilizada en caso de resistencias o de ineficacia de los antibióticos administrados por vía oral.

- Tratamientos adyuvantes (1): En ocasiones son usados agentes inhalados como la N-acetilcisteína y la desoxirribonucleasa recombinante (ADNasa) o el suero salino hipertónico con efecto sobre las propiedades del esputo, actuando como mucolíticos. En otras ocasiones la aerosolterapia se emplea en la administración de broncodilatadores y/o corticoides. En diferentes circunstancias puede recomendarse el uso de otro tipo de antiinflamatorios como los no esteroideos.

Por lo general se puede afirmar que existe gran controversia respecto al uso de estos tratamientos por sus efectos secundarios en la función pulmonar, en el crecimiento, por su baja eficacia en algunos casos, por su coste, etc.

2.6.3. Tratamiento fisioterápico

El objetivo principal irá encaminado al cuidado de la afectación respiratoria, facilitando la eliminación de las secreciones, evitando así infecciones pulmonares (4). Aunque sin duda el

fisioterapeuta tendrá otras funciones como la corrección postural, promover el uso correcto de la medicación prescrita, favorecer el cumplimiento de la terapia diaria, etc.

Las medidas fisioterápicas no farmacológicas empleadas dependen de la situación clínica del paciente, su edad, el grado de colaboración, las preferencias del paciente, la experiencia del terapeuta y de otras muchas características. Es fundamental la colaboración de los pacientes con FQ y de los padres o familiares, los cuales deben comprender perfectamente las indicaciones fisioterápicas y la importancia de la constancia en el tratamiento.

Entre las diferentes técnicas de fisioterapia respiratoria encontramos técnicas convencionales como: Drenaje postural, vibración torácica manual o con chaleco, percusión torácica o *clapping* y la tos asistida-inducida, controlada o dirigida (4,1).

Otras técnicas como el drenaje autógeno, basada en el control de la frecuencia y la profundidad de la ventilación, la respiración de ciclo activo, que combina el control respiratorio con la expansión torácica (1) y la técnica de espiración forzada (TEF) (1,4). También son útiles las respiraciones profundas (4) y el uso de dispositivos como los percutores mecánicos tipo chaleco, que conectados a una bomba aplican una oscilación de 5 y 20 Hz (4,1), o como los que ofrecen una resistencia al flujo de aire utilizados para el entrenamiento de los músculos inspiratorios, pues pueden mejorar el consumo máximo de oxígeno durante el ejercicio, así como el volumen espiratorio forzado en 1 segundo (4).

En algunos casos se puede plantear la suplementación con oxigenoterapia o la presión positiva binivel en la vía respiratoria (BiPAP), por ejemplo, en los trastornos de la respiración durante el sueño (4). Diferentes ayudas mecánicas también pueden ser utilizadas para la eliminación de las secreciones (1):

- La máscara de presión positiva (PEP), que es una máscara facial con una válvula unidireccional y una resistencia espiratoria.
- Instrumentos que producen una vibración en la vía aérea durante la espiración como por ejemplo el Flutter® o el Cornet®, entre otras muchas marcas que comercializan estos productos.
- Ventilador intrapulmonar percusivo, que se basa en la combinación de la percusión torácica interna de mini estallidos de aire a 200-300 veces por minuto y la administración de un aerosol.

Actividad física

La actividad física favorece el aclaramiento de las secreciones bronquiales (1,2), especialmente el ejercicio aeróbico (4), que retrasa la velocidad de deterioro del funcionamiento pulmonar cuando se realiza de forma habitual (4). Otras formas de ejercicio como el entrenamiento con pesas también han documentado beneficios (4), como, por ejemplo, la prevención de la osteoporosis en la edad adulta (1). Por tanto, la actividad física regular se ha convertido en uno de los pilares básicos de los programas de tratamiento y rehabilitación, junto con la antibioterapia, la fisioterapia y la nutrición. Con una actitud físicamente más activa se consigue que todos los tejidos estén en mejores condiciones y obtener así los mejores resultados del resto de terapias.

Conceptos clave

Se podría definir *actividad física* como cualquier movimiento corporal producido por la contracción de los músculos esqueléticos que exija un aumento del gasto de energía por encima de un nivel basal. Comprende entonces la actividad funcional como caminar, subir escaleras o actividades recreativas. El *ejercicio*, en cambio, sería una subcategoría de actividad física caracterizada por estar planificada, estructurada, repetitiva y realizada con un objetivo de mejora o mantenimiento de uno o más componentes de la condición física.

El *deporte* también es una subcategoría de actividad física que puede mejorar el estado físico de quienes lo practican. En él existen unas normas o reglas, puede tener carácter competitivo y es generalmente lúdico.

El *juego* es una actividad recreativa, placentera y en muchas ocasiones espontánea, en la que se ejercita alguna capacidad o destreza.

A pesar de sus diferencias, en esta revisión emplearemos estos cuatro términos como sinónimos ya que el interés común de estos conceptos reside en el movimiento corporal por su potencial para mejorar aspectos relevantes en el bienestar de los pacientes con FQ.

3. JUSTIFICACIÓN Y OBJETIVOS

La fibrosis quística es la enfermedad autosómica recesiva más común en poblaciones caucásicas (8). La enfermedad pulmonar de esta patología conduce a un deterioro progresivo

de la función pulmonar y de la capacidad de ejercicio (9) y es la primera causa de morbimortalidad (10). Por tanto, es importante utilizar intervenciones orientadas a ralentizar el curso de la enfermedad.

En los niños con FQ la capacidad de ejercicio y la aptitud cardiorrespiratoria son a menudo limitadas por diversos motivos: la obstrucción de los bronquiolos perjudica el intercambio de gases, los músculos respiratorios se debilitan y se inflama el tejido pulmonar, reduciendo todos ellos la función pulmonar. La función cardíaca se puede alterar principalmente por un aumento de la poscarga del ventrículo derecho impuesto por la vasoconstricción hipóxica y aumento de la resistencia vascular pulmonar. Además la fibrosis quística afecta a multitud de órganos, incluidos los músculos periféricos, los cuales se ven afectados debido a la inflamación sistémica, el estrés oxidativo, la desnutrición y la falta de actividad física vigorosa, encontrándose déficits de la capacidad aeróbica y anaeróbica del músculo y una reducción de la fuerza muscular (11).

Teniendo en cuenta lo mencionado anteriormente y que las exacerbaciones respiratorias agudas son la causa más frecuente de hospitalización en niños con FQ (2), no es de extrañar que la función pulmonar y la capacidad cardiorrespiratoria, expresada como consumo máximo de oxígeno (VO_2 máx), sean elementos clave para predecir el pronóstico de la enfermedad y la mortalidad en pacientes con FQ, independientemente de factores como la edad, el sexo y el estado nutricional.

Y es que hasta ahora sabemos que la mitad de la variación de la enfermedad pulmonar en la FQ se debe a factores no genéticos (12), por ello es fundamental analizar el papel de cada factor ambiental para reducir sus consecuencias. Algunos de los factores que han demostrado un impacto sobre la función pulmonar en la FQ son la exposición al humo del tabaco como fumador pasivo (13), las diferencias socioeconómicas para el acceso a una sanidad de calidad (14), los ingresos medios de los hogares (15), la adherencia al tratamiento farmacológico (16), la contaminación atmosférica (17), la temperatura ambiente (18) y la práctica de ejercicio físico (19). De estos factores, los modificables más fácilmente son la exposición al humo del tabaco, la adherencia al tratamiento farmacológico y la práctica de ejercicio físico.

Puesto que los programas de ejercicio han demostrado multitud de beneficios, entre ellos mejorar la función pulmonar y la capacidad de ejercicio, es fundamental entender la práctica de ejercicio entre los jóvenes con FQ como un tratamiento para promover la salud, el bienestar y la longevidad.

Conocer el desarrollo de los nuevos programas de ejercicio y conocer a los candidatos más indicados para beneficiarse de ellos puede resultar de gran utilidad en el campo de la fisioterapia.

3.1. Objetivos generales

- Revisar la evidencia actual sobre el uso terapéutico del ejercicio físico en niños con fibrosis quística.

3.2. Objetivos específicos

- Determinar los beneficios y riesgos de los programas de actividad física en el corto y largo plazo.
- Determinar si un régimen de entrenamiento físico produce mejoría o previene el deterioro respecto a los resultados fisiológicos y clínicos en la FQ.
- Conocer el tipo de actividad física que consigue mayor cantidad de adeptos en niños con FQ.
- Conocer el grado de sinergia derivado de la combinación de ejercicio físico y otra técnica fisioterápica.
- Contribuir al desarrollo de estrategias más comprensivas y programas sensibles y adaptados a las vidas sociales y dilemas de los jóvenes con FQ.

Se pondrán a prueba las siguientes hipótesis:

1. Cualquier tipo de actividad física es más eficaz que su ausencia.
2. La inclusión del ejercicio físico en el tratamiento habitual de los niños con fibrosis quística reduce la morbimortalidad.
3. Los niños que realizan ejercicio físico tienen mejor función pulmonar que los sedentarios.
4. La realización de ejercicio físico regularmente mejora las capacidades y habilidades físicas de los niños con FQ.
5. El ejercicio físico regular mejora la calidad de vida en los sujetos con FQ.

4. MATERIAL Y MÉTODOS

4.1. Tipo de estudio

Se trata de una revisión bibliográfica narrativa.

4.2. Población objeto de la revisión

Los estudios elegibles para esta revisión eran aquellos que habían sido realizados con niños con FQ en condición clínica estable, en estado de gravedad variable, susceptibles de realizar actividad física, de edades comprendidas entre el nacimiento y los 18 años.

4.3. Criterios de elegibilidad

Criterios de inclusión:

Se incluyeron artículos que cumplieran los siguientes criterios: que utilizaban la actividad física, el ejercicio, el deporte o el juego como terapia principal; los sujetos eran humanos; todos los sujetos habían sido diagnosticados de fibrosis quística; de edades comprendidas entre el nacimiento y los 18 años; que los artículos fuesen de los últimos 5 años. No se aplicó una restricción de idioma.

Criterios de exclusión:

Se excluyeron los artículos que se basaban únicamente en el entrenamiento muscular inspiratorio; los artículos que no versaban específicamente sobre la enfermedad de FQ o los que estudiaban en la misma cohorte otras enfermedades crónicas que no fuese la FQ; los artículos en los que la edad de los participantes superaba los 18 años o no especificasen claramente el rango de edades de los participantes. Se excluyen además los artículos anteriores al año 2011.

4.4. Fuentes de información, descriptores y estrategia de búsqueda

Para la elaboración de esta revisión se utilizaron estudios experimentales y otras publicaciones monográficas y especializadas.

Se realizaron búsquedas en las bases de datos electrónicas MEDLINE, Cochrane Plus y PEDro, entre los meses de septiembre de 2016 y mayo de 2017. También fue incluida información que se consideraba necesaria de las webs oficiales de organismos internacionales, como la Organización Mundial de la Salud (OMS/WHO) (20). Otros estudios que no cumplían *a priori* los criterios de elegibilidad también fueron considerados e incluidos por aportar valor a nivel deportivo (21) o por favorecer y complementar parte de la discusión (22,23,24).

Los descriptores de búsqueda fueron revisados en diferentes tesauros para emplear un lenguaje estructurado: Descriptores en Ciencias de la Salud (DeCS) y Medline para emplear términos MeSH (Medical Subject Headings). Dichos términos junto con su traducción en español fueron los siguientes: *Child* (niño), *pediatrics* (pediatría), *cystic fibrosis* (fibrosis quística), *physical therapy modalities* (modalidades de fisioterapia), *exercise* (ejercicio) y *sports* (deportes), que se relacionaron entre sí con el uso de los operadores booleanos AND y OR.

Se emplearon las bases de datos que se muestran a continuación, realizando diferentes estrategias de búsqueda en cada una de ellas. Se muestran los resultados de dicha búsqueda en inglés, ya que no se recuperaban resultados útiles con los términos en español:

Búsqueda en Medline (a través de PubMed):

("Child"[Mesh] OR "Pediatrics"[Mesh:NoExp]) AND ("Cystic Fibrosis"[Mesh]) AND ("Physical Therapy Modalities"[Mesh] OR "Exercise"[Mesh] OR "Sports"[Mesh])

Se empleó la acotación “[Mesh]” ya que no solo se buscaron estos términos citados, sino que el artículo versase sobre el tema en cuestión. Limitando la búsqueda por antigüedad con el resto de acotaciones mencionadas en los criterios de inclusión (estudios en humanos y desde el nacimiento hasta los 18 años de edad) se consiguen 73 resultados. Posteriormente fueron revisados por el título y tema y, a continuación, incluidos o descartados según los criterios de elegibilidad que el buscador de PubMed no aplicó con anterioridad. Por título se eligieron 34 artículos y finalmente tras una lectura detallada se usaron 16.

Búsqueda en Physiotherapy Evidence Database (PEDro):

Se realizó una búsqueda avanzada introduciendo los términos *child cystic fibrosis*, limitando la búsqueda a publicaciones en línea desde 2011, obteniéndose 1 resultado que fue incluido tras su lectura.

Búsqueda en La Biblioteca Cochrane Plus

Se realizó una búsqueda asistida seleccionando el periodo comprendido entre el 2011 y el 2017, de artículos en cualquier estado con la opción en «sin restricción» con los términos ((CHILD) OR (PEDIATRICS)) AND (CYSTIC FIBROSIS) AND ((PHYSICAL THERAPY MODALITIES) OR (EXERCISE) OR (SPORTS)). A partir de esta búsqueda se consiguieron 20 resultados en inglés y ninguno en español, posteriormente fueron revisados por el título, seleccionándose 7 y, a continuación, incluidos o descartados según los criterios de elegibilidad que no pudieron ser incluidos como filtros con anterioridad. Entre todos estos artículos 5 fueron elegidos, pero 2 de ellos se encontraban repetidos con la búsqueda en PubMed.

El proceso de selección de artículos se muestra en el anexo 1. Se hizo todo lo posible para acceder a los estudios que no se encontraban en libre acceso y se consiguieron todos menos uno de ellos. No se descartó ninguna publicación por el tipo de estudio ni por su puntuación en la escala de calidad metodológica, aunque dicha información fue considerada para redactar esta revisión.

4.5. Evaluación de la calidad metodológica de los estudios y extracción de datos

Los artículos extraídos de las búsquedas anteriores fueron sometidos a una evaluación de su calidad metodológica utilizando la Escala PEDro-Español. Se compone de 11 ítems evaluados como criterio cumplido «sí», o no cumplido «no». Cada apartado contribuye con un punto al total de la puntuación, excepto el primero de ellos, por lo que la escala evalúa la calidad metodológica de 0 a 10. El propósito de la escala PEDro es identificar la validez interna y la información estadística de los diferentes estudios. En este caso ha sido empleada tanto en estudios experimentales como en otros tipos de estudios, recogándose en el anexo 2 las puntuaciones obtenidas, con un valor máximo de 8 y un mínimo de 0. Los datos facilitados por la propia base de datos indican que la media de las investigaciones cuenta con una puntuación de 5, y que una puntuación alta se encuentra en 6 o más puntos (alta calidad y bajo riesgo de sesgo). Esta revisión consta de 18 artículos con una puntuación media de 3,72 puntos, con alta puntuación 5 de estas publicaciones. Solo se encontraba la escala pasada para el artículo de Happ et al. (25).

De las búsquedas se tomaron un total de 18 publicaciones que fueron incluidas en esta revisión por cumplir con los criterios de elegibilidad. De esos estudios, cinco son ensayos controlados aleatorizados, otros son: estudio cuasi-experimental, estudio prospectivo, estudio descriptivo cualitativo, estudio longitudinal, estudio observacional y estudio de paradigma de la estimación de la producción y cuatro son otro tipo de ensayos y dos cuya tipología no se determinó (ver anexo 3). Y además fueron añadidas cinco publicaciones cuyo planteamiento resulta de interés.

Por tanto, la extracción de datos para esta revisión ha sido realizada de estudios cuantitativos y cualitativos, agrupándose en una tabla (ver anexo 3) para su posterior interpretación cualitativa.

5. RESULTADOS Y DISCUSIÓN

Como se mencionó anteriormente, 18 + 5 es la suma total de los trabajos empleados para la extracción de datos en esta revisión. La gravedad del conjunto de participantes variaba desde casos leves hasta casos moderadamente graves. No pudiéndose realizar estudios con pacientes con problemas de movilidad, con problemas para la expectoración, que usasen oxígeno o con infecciones activas en ninguno de los artículos revisados. Las intervenciones se llevaron a cabo en el domicilio, en centros deportivos y universitarios, en los hospitales o laboratorios y en las consultas durante las revisiones. La duración de los programas de entrenamiento varió entre 2 sesiones y 6 meses, pudiendo ser estos programas supervisados o no. En el caso de un estudio longitudinal el tiempo de medición llegó a los 3 años.

Las intervenciones podían incluir entrenamientos aeróbicos continuos y a intervalos, anaeróbicos, de fuerza, con estiramientos, combinados con maniobras de higiene bronquial y otras terapias de fisioterapia, en forma de juego o deporte, etc.

La mayoría de estos estudios tienen en cuenta criterios de elegibilidad como:

- El volumen máximo de aire espirado de forma forzada en el primer segundo (VEF₁).
- Tener capacidad de realizar actividad física.
- Tener en cuenta el uso de antibióticos, broncodilatadores, suplementos de enzimas pancreáticas y vitaminas.
- Además de considerar el estado de colonización por *P. aeruginosa* o infecciones activas.

La mayoría de los estudios cuantifican alguno de los aspectos mencionados a continuación:

- La función pulmonar: Mediante la medición de la presión inspiratoria máxima (P_Imáx), mediante la medición de la capacidad vital forzada (CVF) o mediante la medición y cálculo del VEF₁, habitualmente expresado como porcentaje.
- La capacidad de ejercicio: Mediante la medición directa o indirecta del consumo máximo de oxígeno (VO₂ máx), pruebas de esfuerzo o mediante cualquier otra prueba como la de 6 minutos marcha.
- El estado nutricional y medidas antropométricas como el peso, la talla y el índice de masa corporal (IMC).
- Las medidas de composición corporal mediante pliegues cutáneos para determinar la grasa corporal.
- La calidad de vida.
- La saturación periférica de oxígeno (SpO₂).
- La actividad física diaria.
- La fuerza muscular.
- La movilidad funcional.
- Esfuerzo percibido y grado de disnea mediante escalas.
- Además del estado de colonización por *P. aeruginosa*.
- Consumo energético o kilocalorías consumidas.
- Grado de satisfacción mediante encuestas o escalas.
- Fatiga muscular.

Cada una de las publicaciones emplea diferentes criterios de escalas, diferentes pruebas y multitud de adaptaciones, pero no difieren demasiado unos de otros en cuanto a los criterios de identificación de los sujetos aptos y no aptos para sus investigaciones.

Para cumplir los objetivos de este trabajo se han de observar los cambios que se producen en los parámetros enumerados anteriormente. Cada estudio utiliza diferentes estrategias y modalidades de entrenamiento que confieren una amplia gama de posibilidades para considerar implementar los tratamientos que hasta ahora se vienen realizando.

Los resultados obtenidos sirven para clarificar los beneficios esperados, la posibilidad de daños y costes derivados de considerar la actividad física y ejercicio en las rutinas de tratamiento de la fibrosis quística.

Como punto de partida, una vez comprendida la importancia de la función pulmonar en esta patología, son de vital consideración aquellas pruebas capaces de predecir el pronóstico de la enfermedad y la mortalidad en pacientes con FQ. Estas pruebas se basan en la función pulmonar, expresado como volumen espiratorio forzado en 1 segundo (VEF_1 o FEV_1 en inglés) y la capacidad vital forzada (FVC), y la capacidad cardiorrespiratoria, expresada como consumo máximo de oxígeno (VO_2 máx).

El cálculo de VEF_1 , o de su variante el VEF_1 esperado o pronosticado, es una herramienta que puede contribuir a la predicción del curso de la enfermedad cuando se mide de forma rutinaria (23) y nos ayuda a establecer, aunque con matices, grados de gravedad de la enfermedad obstructiva de una forma rápida.

Sin embargo VO_2 máx muestra una mayor correlación con el grado de daño pulmonar comparado con la función pulmonar (10). Con la ventaja de tratarse de una prueba independiente de factores como la edad, el sexo, la función pulmonar y el estado nutricional, esta prueba, por lo general poco utilizada, aporta valores para determinar que la mortalidad de los niños con FQ es alta si posee valores de VO_2 máx $< 32 \text{ mL} \cdot \text{kg}^{-1} \cdot \text{min}^{-1}$, mientras que es nula en aquellos con niveles de VO_2 máx $> 45 \text{ mL} \cdot \text{kg}^{-1} \cdot \text{min}^{-1}$ (24). Por otro lado se deduce que un mejor valor en el consumo máximo de oxígeno se asocia con un mejor pronóstico en pacientes con FQ, destacándose así la importancia de la actividad física y el ejercicio como elementos clave en la rehabilitación de los niños con FQ.

5.1. El ejercicio y la actividad física como tratamiento

La evidencia muestra como los niveles medios de VO_2 máx son más bajos en los grupos de pacientes con FQ que en los grupos de niños sanos establecidos como controles (26). El estudio de Pérez et al. nos ilustra sobre la asociación existente entre los niveles de VO_2 máx y el riesgo de hospitalización. Y, como dado que el ejercicio físico puede reducir la disminución del VO_2 máx que ocurre en estos pacientes, se recomienda implementar el tratamiento con programas de ejercicios como procedimiento estándar en el tratamiento de esta enfermedad (10).

A pesar de las recomendaciones sobre la práctica de actividad física, la participación en deportes, juegos o ejercicios a menudo es deficiente encontrándose infrautilizados (10).

La OMS recomienda 60 minutos de actividad física moderada e intensa al día (20). Sin embargo, dado que muchos niños no llegan a ese nivel de actividad (27), es importante

cuantificar e incentivar el movimiento diario para garantizar el cumplimiento de dichas directrices entre los jóvenes y así alcanzar un estado óptimo de salud (9). Para Van de Weert-van Leeuwen et al. es a una edad temprana con un estado de infección e inflamación bajo cuando el ejercicio regular es más recomendable (11). Dicho autor coincide con Aznar et al. (9) en la necesidad de incluir episodios de actividad física vigorosa desde la edad temprana.

Condicionantes que limitan la actividad física

Las razones potenciales que llevan a los niños con FQ a un mayor grado de inactividad respecto a sus compañeros sanos incluyen la carga de tiempo que requiere llevar a cabo el tratamiento prescrito, la progresión de la enfermedad que compromete la función pulmonar, la falta de participación de los padres como motivadores y modelos a seguir (28) y el estado de infección elevado (11). Otros autores citan como limitantes para la actividad la desnutrición, la pérdida de condición cardiorrespiratoria, así como las barreras emocionales relacionadas con la carga de atención de las enfermedades crónicas. Para conocer con más detalle las barreras, especialmente las barreras de tipo emocional, ante el ejercicio y la actividad física, resultó muy útil para esta revisión no desechar publicaciones por la tipología del estudio. Los artículos cualitativos, como el de Moola et al. (29) o Happ et al. (25), (a pesar de su baja calidad metodológica) ayudan a explicar el porqué de ciertos hechos, como por ejemplo, la causa que lleva a algunos jóvenes con FQ a ser más inactivos.

Moola et al. (29) proponen, además de algunas explicaciones de la inactividad mencionadas anteriormente, otras como son la creencia de que la actividad física no es importante y la sensación de desesperación (29). La desesperación de estos niños se plasma en los testimonios que el autor recoge a través de entrevistas: «Cuando estoy realmente enfermo encuentro difícil hasta cepillarme los dientes» o la omnipresente sensación de peligro inminente que compromete la salud psicosocial «Vuff, tengo que hacer esta terapia para no morirme». Es en un contexto de empatía cuando podemos comprender el porqué de la inactividad de estos niños. Los programas de rehabilitación deben considerar sus complejas realidades y experiencias psicosociales.

Las experiencias positivas en la participación de actividad física suelen llevar a los niños hacia una percepción más positiva hacia el entrenamiento (29). A menudo, los sujetos que relatan sus vivencias con una visión positiva participaron en actividades físicas individuales, no competitivas, en las que evidenciar de lo que son capaces, en lugar de actividades de equipo (29). La mayoría de los niños y adolescentes con FQ generalmente

tienen actitudes positivas hacia la actividad física (25), seguramente por la contribución del entorno positivo en el que se encuentran caracterizado por el apoyo familiar, la diversión y la esperanza.

Del mismo modo, las percepciones negativas de la actividad física eran relatadas por sujetos con una mayor sensación de impotencia y preocupación por el futuro. Al relatar experiencias de dolor, privación y exclusión, los jóvenes con FQ eran profundamente conscientes de su sufrimiento y preocupación por la naturaleza terminal de la FQ. Estos jóvenes se encontraban fuera de lugar al realizar actividad física con otros niños sanos, pues se sentían excluidos pensando que ese ambiente saludable no era para ellos, recordándoles en cada ocasión que ellos están enfermos (29).

La mayoría de nosotros podremos entender el tiempo en un sentido newtoniano, lineal, sin embargo, para estos jóvenes la enfermedad crónica ilustra la naturaleza cíclica y fragmentada del tiempo. Y es que muchos de ellos son conscientes de la reducción de la esperanza de vida, haciéndoles sentir como niños y ancianos a la vez (29).

Al comprender los dilemas temporales en los que viven estos niños, al sentir la importancia del tiempo en sus vidas, podemos entender las barreras psicológicas como son sentir que los tratamientos de fisioterapia les quitaban tiempo de hacer deporte, estar con amigos y familiares, siendo labor de todo el equipo multidisciplinar demostrar que el tratamiento no es una pérdida de tiempo.

Contribuyendo a la interpretación de la inactividad, Stevens et al. (26) en su estudio publicado en 2011 aclaran que los participantes con FQ perciben un mayor esfuerzo durante la actividad que los participantes sanos del grupo control y que algunos pacientes evitan el ejercicio por temor a una exacerbación pulmonar. Pero que, sin embargo, ninguno de los niños con FQ muestra ningún efecto adverso derivado del entrenamiento a la intensidad y duración prescrita durante el estudio (26). Y que, por lo tanto, pacientes jóvenes con FQ leve a moderada no deben desalentarse en participar en actividades físicas (26). Estudios como el de Stevens pueden contribuir a luchar contra el síndrome del niño vulnerable, en el que los padres restringen las actividades basándose en percepciones falsas sobre la enfermedad, adoptando evaluaciones negativas sobre el ejercicio físico y generando barreras psicosociales que disuaden la participación.

En otras ocasiones no se llega a un consenso sobre las causas que favorecen la inactividad. Para Paranjape et al. (28) es el caso de las niñas, que aun pudiendo elegir entre el

tipo de actividad a practicar de su agrado, informaron de menor actividad física habitual y tenían una peor función pulmonar que los varones (28).

Estrategias para el fomento de la actividad física

Los estudios han demostrado que la adhesión a rutinas y programas de ejercicio entre las personas con FQ puede ser baja, una de las razones más comunes para la no adhesión en pacientes jóvenes con FQ es que las formas tradicionales de ejercicio les aburren. Por lo tanto, las estrategias para mejorar la adherencia deben incluir tareas agradables y placenteras (30,28), supervisadas y adaptadas a las necesidades individuales (28), ya que existe una considerable variabilidad entre los sujetos en términos de aptitud, el entusiasmo y la preferencia por determinados tipos de actividades.

Aunque aún no está claro el mejor método para favorecer la adhesión a la práctica regular de ejercicio físico y a la rehabilitación pulmonar en general, un estudio anterior al 2011 muestra una alta mejora en la práctica de ejercicio empleando como estrategia una economía de fichas (premios por las tareas bien realizadas) (22). En los artículos de esta revisión, en cambio, solo encontramos una estrategia que resulta inspiradora para el propósito que nos atañe, Urquhart et al. proponen para cada niño el uso de un diario de ejercicios (31). Pero no son los únicos en emplear un diario, otros como Paranjape et al. también recomendaron llevar un control de la actividad física habitual (28).

Otros autores dicen contar con el mejor método, el cual proporciona un medio atractivo para que los niños hagan ejercicio y que parece cumplir con todos los requisitos para mejorar la adherencia, se trata de los videojuegos. Los videojuegos son frecuentemente denostados y comparados con otros tipos de juegos tradicionales. Las casas comerciales y marcas realizan numerosos estudios alabando las virtudes de sus productos para ser empleados desde la infancia y por todo tipo de público. Solamente en esta revisión de los últimos 5 años se localizaron 4 estudios que versaban sobre videojuegos (27,32,8,33), todos ellos en una población objetiva de niños con FQ. Más adelante se analizará si los beneficios que dicen tener estos juegos interactivos de ordenador cumplen con las características de exigencia de una buena rehabilitación pulmonar.

Y es que, la dificultad en la prescripción del ejercicio como terapia para esta población es más compleja que para un sujeto sano en el que se calcula su frecuencia cardíaca máxima en función de su edad. Los cambios periódicos en el estado clínico, por ejemplo, durante las exacerbaciones pulmonares, provocan que una prueba de esfuerzo

resulte de dudoso valor para la prescripción de ejercicio. Y además, los estándares por edades no resultan útiles en casos de retraso del desarrollo.

El uso de la Escala OMNI de esfuerzo percibido es un buen método para determinar la intensidad de ejercicio apropiada. El uso de la escala ayuda a que las dosis sean más manejables, hace coincidir la percepción de estrés con el estrés fisiológico real y, a su vez, hace la experiencia de ejercicio más agradable (34). Si se encuentra como limitante un problema ventilatorio, muscular o psicológico, el niño es capaz de adaptar la actividad de ejercicio a sus necesidades individuales y ajustar la carga de trabajo en cada proceso que haga que se vea modificado, como la mejora de la aptitud, cambios ventilatorios o exacerbaciones clínicas. El uso de la Escala OMNI permite trabajar a la misma intensidad de esfuerzo relativo (34). Y como ventaja extra, esta escala puede ser aplicada a cualquier forma de ejercicio, permitiendo al niño variar entre diferentes tipos y formas de entrenamiento a la vez que alcanza la intensidad adecuada para mejorar su salud y forma física (34).

En ocasiones puede que no se trate solamente de conseguir la mejor terapia para cada individuo, puede ser fundamental para conseguir un tratamiento exitoso el seguimiento y la supervisión por parte del equipo multidisciplinar. En este sentido, contribuyen diversos autores con sus ejemplos de protocolos con llamadas telefónicas para supervisar el trabajo de los niños durante los estudios. Pero todavía están por valorarse otros recursos derivados del uso de internet como la telemedicina, videoconferencias o *chat* para la mejora de la adherencia y la atención de los niños con FQ.

5.1.1. Los posibles riesgos asociados con el entrenamiento

Se pueden presentar ciertos riesgos que se deben tener en cuenta por parte de los pacientes, familiares y terapeutas en el momento del diseño de un programa de ejercicios terapéuticos. En cualquier población se pueden presentar algunos efectos adversos durante la realización de ejercicio físico prolongado, como son la deshidratación, lesiones musculares y fracturas óseas en personas con densidad mineral ósea baja. Además en esta patología se deben tener otras consideraciones ante la pérdida excesiva de sal, la broncoconstricción y la hipoxemia (28). Otras preocupaciones relevantes son la posibilidad de hipoglucemia en pacientes con diabetes relacionada con la FQ o la tos excesiva durante la actividad física (28), si bien se sabe que la tos es un proceso que puede favorecer la limpieza de las vías respiratorias. Atendiendo a la frecuencia de aparición de los efectos adversos, podemos considerar, en primer lugar, el asma, especialmente asociada con la colonización por

Pseudomonas y un bajo VEF₁, seguido muy de lejos encontraríamos las lesiones musculares ya mencionadas y escasamente frecuentes. Se describe algún episodio de hemoptisis y alguno de neumotórax relacionado con la edad avanzada y muy poco habituales entre niños durante la actividad física. Y también, aunque en la edad adulta, las mujeres manifiestan empeoramiento de la artritis. En raras ocasiones se describe la pérdida de conciencia.

Algunos de estos riesgos son fácilmente controlables y relativamente poco frecuentes ya que la mayoría de los entrenamientos son individuales, para minimizar los riesgos de infección pulmonar, y auto informados. Al menos en esta revisión todos los programas de entrenamiento son individuales. Y en este contexto individual es más fácil, por ejemplo, llevar un control con respecto a la hidratación. Se recomienda hidratarse 15-20 minutos antes de la sesión y continuamente durante y después de la actividad ingiriendo ≥ 500 mL de agua o bebida deportiva (35), además de poder implementar la toma de cloruro de sodio. Riesgos como el asma no fueron relatados en ninguno de los estudios, si bien es cierto que era frecuente encontrar una disminución de la saturación periférica de oxígeno o una disnea moderada poco después de la terminación de esfuerzos de alta intensidad, aunque la SaO₂ parece regresar a los niveles pre-ejercicio sin inconveniente. Riesgos como las lesiones musculares tampoco fueron descritos en ninguno de los estudios de esta revisión.

Ciertos deportes en esta población también deben ser considerados con cautela. Por ejemplo, a los pacientes con FQ, con hipertensión portal y con hepatoesplenomegalia (ampliación significativa del bazo y del hígado), como medida de precaución, se les desaconseja la participación en deportes de contacto (28).

5.1.2. Beneficios de la actividad física en niños con fibrosis quística

Los beneficios del ejercicio para los pacientes con fibrosis quística no difieren tanto de los que produce en los individuos sanos. Estos beneficios dependerán, en gran medida, de la estrategia empleada para su puesta en marcha. Algunos de los factores determinantes del éxito podrían ser la frecuencia semanal, la duración de la sesión y del programa de entrenamiento, el tipo de actividad, la intensidad con la que se realiza, la supervisión por parte de un terapeuta y las características propias de cada sujeto, como la edad, el sexo o el nivel de condición física inicial. No hay que olvidar que en esta patología se parte de una menor tolerancia al ejercicio, aunque, no obstante, resulta alentador leer a Gruber et al., pues mencionan que los cambios aptitudinales se producen de un modo similar en las personas sanas y en las personas con FQ, independientemente de la gravedad de la enfermedad y que,

incluso, las mejoras en parámetros, como el umbral anaeróbico, son mayores en los sujetos con un nivel de condición física pre-entrenamiento más baja (21).

Reix et al. parecen haber dado con la clave para la reducción de la morbimortalidad en niños con FQ leve. Se trata de un protocolo que podría incluso sustituir una sesión de limpieza de las vías respiratorias (30), siendo los únicos que intentan demostrar la mejora que representa la práctica de ejercicio físico sobre la eliminación del esputo en niños,. Ellos afirman que el efecto de una sesión de ejercicios globales de cuerpo entero con maniobras de espiración es similar sobre la eliminación del esputo, mientras que los efectos inmediatos sobre la función pulmonar y la satisfacción con el tratamiento son mayores, además, mencionan efectos beneficios sobre el consumo máximo de oxígeno (30).

Reix et al. mantienen unos resultados similares a los de Paranjape et al. y Salonini et al. respecto a la afirmación de que el ejercicio regular puede ayudar a mantener o aumentar la función pulmonar y mejorar la calidad de vida (28,32), aunque cada uno con diferentes modalidades de entrenamiento: mediante instrucciones sobre la actividad física o el uso de videojuegos respectivamente. Se pone de manifiesto que existe una gran variedad de formas de actividad física válidas para la mejora de los niños con FQ y que los beneficios son cuantificables con una intervención de 2 días, como con una intervención de 2 meses.

Pérez et al. demuestran una relación entre la fuerza muscular y los niveles de VO_2 máx, por lo que recomienda el entrenamiento de músculos grandes de forma estructurada en la intensidad adecuada, incluso recomienda realizar este tipo de entrenamientos en todos los hospitales para niños con FQ (10). Además se observó entre los pacientes que muestran una mayor aptitud aeróbica en el inicio del estudio, que el riesgo de hospitalización y de los días de estancia fue significativamente más bajo (10).

Santana Sosa et al. en línea con las afirmaciones anteriores, plantean un programa de entrenamiento en el que combina la fisioterapia torácica, el entrenamiento aeróbico, el trabajo de fuerza y la instrucción sobre los beneficios de la actividad física regular. Con su completo plan de entrenamiento consigue beneficios significativos en la capacidad cardiorrespiratoria y la fuerza muscular en 8 semanas, pero deja clara la importancia de la práctica regular de ejercicio, pues en tan solo 4 semanas de inactividad descienden los valores de VO_2 máx alcanzados (35). Otros autores tampoco realizan un estudio de actividad física sin incorporar un programa de fisioterapia torácica (36), pues consideran que están fuertemente unidos en beneficios.

Los estudios podrían ser clasificados por el tipo de entrenamiento escogido, y, sin embargo, es algo mucho más complejo, ya que no es posible considerar determinadas formas de entrenamiento de una forma totalmente independiente, por ejemplo:

- Un programa de entrenamiento de resistencia aeróbica en la etapa temprana permite desarrollar más rápidamente resistencia muscular (25).
- Un programa de entrenamiento anaeróbico puede tener beneficios sobre la capacidad respiratoria.
- Y, en cambio, un programa de fuerza resistencia puede conseguir un aumento en la función pulmonar.

Los estudios podrían ser clasificados por la duración o por la intensidad, pero otros factores como es el estado de gravedad de los participantes ensombrecen los resultados.

Para formar un modelo de entrenamiento ideal se deben considerar aspectos fisiológicos relacionados con el ejercicio. En el estudio de Van de Weert-van Leeuwen los participantes con altos niveles de IgG total y colonización por *P. aeruginosa* mejoraron menos con el entrenamiento en relación con el consumo máximo de oxígeno en el periodo de estudio de 12 semanas (11). Como en las personas sanas, una sola sesión de ejercicio conduce a la activación inmune, sin embargo aumentan también los marcadores pro-inflamatorios por un periodo de tiempo más largo (11). Por tanto, el efecto del ejercicio sobre la inflamación plantea la posibilidad de que algunas formas del mismo deben ser evitadas por los niños con FQ (37).

Muchos estudios se han centrado en frenar el descenso, mantener o mejorar el VEF₁ o el VO₂ máx, sin embargo, también es necesaria la investigación que aclare qué tipo de ejercicio consigue esos objetivos y además reduzca la inflamación y mejore el crecimiento mediante la mayor producción de hormona del crecimiento (37). Nguyen et al. demostraron que el ejercicio continuo de moderada intensidad suscitó una mayor respuesta inmunitaria e inflamatoria en comparación con el ejercicio a intervalos de alta intensidad (37). Dicho autor defiende que El ejercicio intermitente es más fisiológico para los niños, además de ser más eficiente en la inducción de la hormona del crecimiento (37).

Pero algunos autores consideran que no es el hecho de la intensidad lo que determina la inflamación, sino que es la duración. En este sentido los videojuegos pueden aportar importantes ventajas, pues tal y como son descritos en el estudio pueden conseguir actividades de intensidad moderada o alta (27) en un tiempo reducido.

Los videojuegos activos pueden ser descritos como juegos de ordenador diseñados para ser controlados por el movimiento de los jugadores en lugar de presionar botones.

El estudio de Salonini et al. consistía en un juego de Xbox de 3 niveles con 2 partidas por nivel de duración 2-3 min con pausas de 1 min entre cada partida resultando menor la disnea y la fatiga muscular en comparación con el ciclo estacionario (32). Se ha demostrado que el entrenamiento de intervalos o discontinuo permite que el trabajo que se realiza a una intensidad máxima se perciba con una disnea y una fatiga muscular relativamente más baja en comparación con las formas de trabajo continuas, y produce mejoras similares en el rendimiento del ejercicio y la calidad de vida (32). Lo que sucede es que posiblemente la demanda cardiovascular no fuese tan elevada como la que se consigue en la bicicleta, aunque esta fuese similar. Aun así, estos resultados parecen apoyar la idea de que el ejercicio más recomendable para los niños podría ser el más fisiológico para su edad, es decir, el ejercicio realizado a intervalos, como proponen Nguyen et al. (37).

El tiempo de estudio en todos los artículos que empleaban videojuegos era extremadamente breve, además, en el estudio de Alarie et al. (33) solo se contaba con 4 participantes. Alarie et al. realizan el primer estudio de videojuegos de esta revisión en 2012 y tan solo concluyen que jugar a los videojuegos de Nintendo Wii es factible y seguro, y que el juego de correr es más adecuado en intensidad que el de boxeo (33). Más adelante, en 2014, O`Donovan et al. ponen a prueba de nuevo los mismo videojuegos de correr y boxeo, esta vez en una cohorte de 60 sujetos y teniendo en cuenta el valor VEF₁ de sus participantes (27). Se demuestran entonces los mismos resultados que Alarie et al., que en el juego de boxeo se alcanza una actividad de intensidad moderada, y que en el juego de correr se consigue una intensidad más alta que podría ser suficiente para conseguir beneficios en la salud cardiovascular. Se podría considerar entonces que los videojuegos son una buena herramienta, eso sí, en sujetos con la capacidad funcional pulmonar bien conservada, pues los resultados indicaron que aquellos participantes con menor VEF₁% del volumen esperado fueron incapaces de llegar a una intensidad de ejercicio tan alta como los que tenían una mejor función pulmonar.

Los mismos resultados respecto a la intensidad parece conseguir del Corral et al. que mencionan que pacientes jóvenes con la función pulmonar bien conservada pueden alcanzar altos valores de intensidad (entre el 75-80% de la FC máx) mediante el uso de videojuegos activos (8).

Una ventaja de los videojuegos es que implican la musculatura de todo el cuerpo en contraprestación con la bicicleta que implica en su mayor parte a las extremidades inferiores (32) y además, aunque no han investigado la adhesión a estos programas de entrenamiento con videojuegos, es fácilmente deducible que serán más divertidos que un entrenamiento en bicicleta estática 3 días en semana durante 6 meses (25).

Otros estudios llevan a cabo programas de entrenamiento con cicloergómetro, sin embargo, son complementados con otro tipo de ejercicios (35), además de ser realizados en un periodo de tiempo considerablemente más largo, consiguiendo demostrar beneficios en la capacidad cardiorrespiratoria y en la fuerza muscular. Por otro parte, llama la atención que Santana Sosa et al. (35) no consiguiesen una mejora en la función pulmonar ni en la calidad de vida aun después de ocho semanas de entrenamiento, y que en cambio Reix et al. (30) con un protocolo de cuerpo entero y maniobras de higiene bronquial, en tan solo una sesión, afirmen mejorar la función pulmonar. La diferencia entre ambos estudios podría deberse al estado de severidad de la patología, de la edad de los participantes, del momento de la evaluación o de otros factores.

Urquhart et al. (31) también emplearon un programa muy completo con un fisioterapeuta como supervisor. Este programa incluía la depuración de las vías respiratorias, nebulizaciones, ejercicio aeróbico, entrenamiento de fuerza, estiramientos y asesoría postural. Además parecía aproximarse a los requisitos de duración (un año de observación y un año de programa) necesarios para obtener beneficios en la función pulmonar o al menos atenuar el efecto de la FQ sobre la disminución de la función pulmonar. Sobre este resultado observaron diferencias comparables entre el comienzo y el final del estudio. El VEF_1 absoluto aumentó significativamente, sin embargo, tras ser corregido a % de valores de volumen esperado no había diferencias significativas. Eso sí, mientras que en el año anterior la tendencia de la tasa de variación del VEF_1 iba disminuyendo en todo el grupo, en el año del programa de ejercicio mostró un aumento (31). Estos resultados parecen estar en línea con los de Luke-Zeitoum et al. (38) quienes a pesar de realizar un programa no supervisado, lo llevan a cabo durante 6 meses, y solo consiguen estabilizar la función pulmonar de sus participantes en el grupo experimental.

De nuevo, a diferencia de Santana Sosa et al. (35) Urquhart et al. (31) observaron mejoras significativas en la calidad de vida para parámetros emocionales, sociales, corporales, de tratamiento y de los dominios respiratorios después de un año de ejercicio intensivo, siendo este supervisado por fisioterapeutas y ambulatorio (31). En este segundo estudio sucedía que la mayoría de los niños estaban en un programa de antibióticos regulares, de modo que, si se

hallaban clínicamente estables recibían el tratamiento antibiótico más tarde, y por el contrario si era necesario por enfermedad se les adelantaba (31). Urquhart et al. informaron de la reducción de la necesidad de antibióticos intravenosos (IV) del 48% en 12 meses en comparación con el año anterior gracias al programa de ejercicio supervisado en hospital (31). La reducción en antibióticos IV conlleva beneficios en la reducción de costes de hospitalización en pediatría respiratoria, reducción de costes de consumibles (agujas, jeringas, suero, etc.) y de fármacos que se administran conjuntamente, así como la reducción de otros costes como los derivados de las pruebas de evaluación iniciales, medias y finales durante el uso de antibióticos (31).

Podríamos pensar que con el aumento de la actividad física también aumentaría la ingesta de calorías, satisfaciendo los mayores gastos energéticos y evitando una pérdida de peso. Y que junto con un entrenamiento de fuerza debería por tanto observarse un aumento del IMC, sin embargo, no fue así en el trabajo de Urquhart et al. (31), los cuales no supervisaron el aspecto nutricional y no consiguieron dicho efecto.

6. CONCLUSIONES

- El juego, el ejercicio y la actividad física ayudan a optimizar el tiempo de la terapia de higiene bronquial, percibiéndose como una actividad normal y no como una rehabilitación.
- La actividad física es beneficiosa en los niños enfermos de fibrosis quística en estado clínico estable y con una obstrucción pulmonar normal, leve o moderada, sin presentar riesgos adicionales a los posibles en personas sanas. Estos beneficios suponen la mejora en el pronóstico y otros parámetros de salud de los pacientes enfermos de fibrosis quística.
- Se recomienda la participación en programas de entrenamiento de forma habitual en el domicilio o en otros centros que incluyan tareas agradables, placenteras, supervisadas y adaptadas a las necesidades individuales de los niños con fibrosis quística.
- Actividades como el ejercicio a intervalos de alta intensidad aumentan la hormona del crecimiento sin afectar a la inflamación sistema, son más fisiológicos y mejor tolerados por los niños con fibrosis quística respecto a ejercicios continuos de larga duración.
- Los videojuegos activos son actividades físicas agradables para los niños.
- La percepción de disnea y fatiga durante la actividad es mayor en pacientes con fibrosis quística, aun así se recomienda la actividad física a una edad temprana.
- La actividad física contribuye a mejorar los objetivos fisioterápicos en estos pacientes.
- Se necesitan investigaciones adicionales y de mayor tiempo de estudio para determinar la estrategia más adecuada para el fomento y la mejora de la adherencia a la práctica de actividad física diaria.

7. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Maiz L, Baranda F, Coll R, Prados C, Vendrell M, Escribano A, et al. Normativas SEPAR. Normativa del diagnóstico y el tratamiento de la afección respiratoria en la fibrosis quística. Arch Bronconeumol. 2001 Sep; 37(8):316-24.
2. Pérez-Mateo M, de las Heras G, Farré J. Enfermedades del páncreas. Capítulo 26. In Rozman C, Farreras P. Medicina interna. 17th ed. Barcelona: Elsevier; 2009. p. 222 - 224.
3. Kumar V, Abbas A, Fausto N, Aster J. Enfermedades de la lactancia y la infancia. In Robbins , Cotran. , editors. Patología estructural y funcional. 8th ed. Barcelona: Elsevier; 2010. p. 465 - 471.
4. Egan M. Fibrosis quística. In Nelson , editor. Tratado de Pediatría. 19th ed. Barcelona: Elsevier; 2012. p. 1540 - 1556.
5. Boucher R. Fibrosis quística. In Harrison , editor. Principios de medicina interna. 18th ed. Madrid: McGrawHill; 2012. p. 2147 - 2151.
6. Padilla A, Carboneros de la Fuente FJ, Gaspar I, Cebrián JJ. Fibrosis quística del adulto. In J.G. SC. Manual de diagnóstico y terapéutica en neumología. 2nd ed. Sevilla: Ergon; 2010. p. 581 - 593.
7. Kerem E, Conway S, Elborn S, Heijerman H. Standards of care for patients with cystic fibrosis: a European consensus Journal of Cystic Fibrosis. 2005; 4 7 - 26.
- *8. del Corral T, Percegon J, Seborga M, Rabinovich R, Vilaró J. Physiological response during activity programs using Wii-based video games in patients with cystic fibrosis (CF). J Cyst Fibros. 2014 Dec; 13(6):706-11.
- *9. Aznar S, Gallardo C, Fiuza-Luces C, Santana-Sosa E, López-Mojares L, Santalla ARRG, et al. Levels of moderate–vigorous physical activity are low in Spanish children with cystic fibrosis: A comparison with healthy controls. J Cyst Fibros. 2014 May; 13(3):335–40.
- **10. Pérez M, Groeneveld I, Santana-Sosa E, Fiuza-Luces C, Gonzalez-Saiz L, Villa-Asensi J, et al. Aerobic fitness is associated with lower risk of hospitalization in children with cystic fibrosis. Pediatr Pulmonol. 2014 Jul; 49(7):641-9.
- **11. Van de Weert-van Leeuwen P, Hulzebos H, Werkman M, Sabine Michel VL, Van Meegen M, Van der Ent C, et al. Chronic inflammation and infection associate with a lower exercise training response in cystic fibrosis adolescents. Respiratory Medicine. 2013 Aug; Volume 108 , Issue 3 , 445 – 452.
12. Collaco J, Blackman S, McGready J, Naughton K, Cutting G. Quantification of the relative contribution of environmental and genetic factors to variation in cystic fibrosis lung function. J Pediatr. 2010 Nov; 157(5):802-7.e1-3.
13. Collaco J, Vanscoy L, Bremer L, McDougal K, Blackman S, Bowers A, et al. Interactions between secondhand smoke and genes that affect cystic fibrosis lung disease. JAMA. 2008 Jan; 30; 299(4):417-24.

14. Schechter M, McColley S, Regelmann W, Millar S, Pasta D, Wagener J, et al. Investigators and Coordinators of the Epidemiologic Study of Cystic Fibrosis. Socioeconomic status and the likelihood of antibiotic treatment for signs and symptoms of pulmonary exacerbation in children with cystic fibrosis. 2011 Nov; 159(5):819-824.e1.
15. O'Connor G, Quinton H, Kneeland T, Kahn R, Lever T, Maddock J, et al. Median household income and mortality rate in cystic fibrosis. *Pediatrics*. 2003 Apr; 111(4 Pt 1):e333-9.
16. Eakin M, Bilderback A, Boyle M, Mogayzel P, Riekert K. Longitudinal association between medication adherence and lung health in people with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2011 Jul; 10(4):258-64.
17. Goss C, Newsom S, Schildcrout J, Sheppard L, Kaufman J. Effect of ambient air pollution on pulmonary exacerbations and lung function in cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med*. 2004 Apr; 169(7):816-21.
18. Collaco J, McGready J, Green D, Naughton K, Watson C, Shields T, et al. Effect of temperature on cystic fibrosis lung disease and infections: a replicated cohort study. *PLoS One*. 2011; 6(11):e27784.
19. Collaco J, Blackman S, Raraigh K, Morrow C, Cutting G, Paranjape S. Self-reported exercise and longitudinal outcomes in cystic fibrosis: a retrospective cohort study. *BMC Pulmonary Medicine*. 2014; 14:159.
20. Organización Mundial de la Salud. Recomendaciones mundiales sobre la actividad física para la salud. 1st ed. Suiza; 2010.
21. Gruber W, Orenstein D, Braumann K. Do responses to exercise training in cystic fibrosis depend on initial fitness level? *Eur Respir J*. 2011 Dec; 38(6):1336-42.
22. Bernard R, Cohen L, Moffett K. A token economy for exercise adherence in pediatric cystic fibrosis: a single-subject analysis. *J Pediatr Psychol*. 2009 May; 34(4):354-65.
23. Heinzmann-Filho J, Pinto L, Marostica P, Donadio M. Variation in lung function is associated with worse clinical outcomes in cystic fibrosis. *Jornal Brasileiro de Pneumologia*. 2015; 41(6), 509-515.
24. Pianosi P, Leblanc J, Almudevar A. Peak oxygen uptake and mortality in children with cystic fibrosis. *Thorax*. 2005 Jan; 60(1):50-4.
- *25. Happ M, Hoffman L, Higgins L, Divirgilio D, Orenstein D. Parent and child perceptions of a self-regulated, home-based exercise program for children with cystic fibrosis. *Nurs Res*. 2013 Sep-Oct; 62(5):305-14.
- *26. Stevens D, Oades P, Armstrong N, Williams C. Exercise metabolism during moderate-intensity exercise in children with cystic fibrosis following heavy-intensity exercise. *Appl Physiol Nutr Metab*. 2011 Dec; 36(6):920-7.
- *27. O'Donovan C, Grealley P, Canny G, McNally P, Hussey J. Active video games as an exercise tool for children with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2014 May; 13(3):341-6: p. 341-346.

- **28. Paranjape S, Barnes L, Carson K, von Berg K, Loosen H, Mogayzel P. Exercise improves lung function and habitual activity in children with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros.* 2012 Jan; 11(1):18-23.
- *29. Moola F, Faulkner G, Schneiderman J. "No time to play": perceptions toward physical activity in youth with cystic fibrosis. *Adapt Phys Activ Q.* 2012 Jan; 29(1):44-62.
- ****30. Reix P, Aubert F, Werck-Gallois M, 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):241-7.
- *****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.. *Dec. Pediatr Pulmonol.* 2012 Dec; 47(12):1235-41.
- ****32. Salonini E, Gambazza S, Meneghelli I, Tridello G, Sanguanini M, Cazzarolli C, et al. Active Video Game Playing in Children and Adolescents With Cystic Fibrosis: Exercise or Just Fun? *Respir Care.* 2015 Aug; 60(8):1172-9.
- *33. Alarie N, Chan R, Thomas L, Marasco J, Amelie P, Nan W, et al. Cardiorespiratory responses to Nintendo Wii children with cystic fibrosis: a pilot study. *Pediatric Pulmonology.* 2012 Sep; 47():367–368.
- **34. Higgins L, Robertson R, Kelsey S, Olson M, Hoffman L, Rebovich P, et al. Exercise intensity self-regulation using the OMNI scale in children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol.* 2013 May; 48(5):497-505.
- *****35. Santana Sosa E, Groeneveld I, Gonzalez-Saiz L, López-Mojares L, Villa-Asensi J, Barrio Gonzalez M, et al. Intrahospital weight and aerobic training in children with cystic fibrosis: a randomized controlled trial. *Med Sci Sports Exerc.* 2012 Jan; 44(1):2-11.
- ****36. 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.
- ***37. Nguyen T, Obeid J, Ploeger H, Takken T, Pedder L, Timmons B. Inflammatory and growth factor response to continuous and intermittent exercise in youth with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros.* 2012 Mar; 11(2):108-18.
- *38. Luke-Zeitoun M, Nielson D, Desch J, Moss R. Effectiveness of individualized non-supervised coached exercise program in children with cystic fibrosis. In *American journal of respiratory and critical care medicine*; 2012; San Francisco. p. 1.

(El número de asteriscos representa la importancia de la fuente en la discusión del trabajo)

8. ANEXOS

Anexo 1. Proceso de selección de los artículos.

Base de datos	Estrategia de búsqueda	Nº de artículos disponibles	Nº de artículos seleccionados por título	Nº de artículos seleccionados por título y tema	Nº de artículos descartados y su motivo	Nº de artículos incluidos finalmente
Medline	("Child"[Mesh] OR "Pediatrics"[Mesh:NoExp]) AND ("Cystic Fibrosis"[Mesh]) AND ("Physical Therapy Modalities"[Mesh] OR "Exercise"[Mesh] OR "Sports"[Mesh])	73	34	16	1 por no estar disponible	15
PEDro	child cystic fibrosis	1	1	1	1 por estar repetido	0
La Biblioteca Cochrane Plus	((CHILD) OR (PEDIATRICS)) AND (CYSTIC FIBROSIS) AND ((PHYSICAL THERAPY MODALITIES) OR (EXERCISE) OR (SPORTS))	20	7	5	2 por estar repetidos	3

Anexo 2. Evaluación de la calidad metodológica por la Escala PEDro-Español

Autores, año y referencia bibliográfica	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	Puntuación total (sobre 10)
Elbasan (2012) (36)	S	N	N	N	N	N	N	S	N	N	S	2
Santana Sosa (2012) (35)	S	S	S	S	N	N	S	S	S	S	S	8
Reix (2012) (30)	S	S	S	S	N	N	N	S	S	S	S	7
O` Donovan (2014) (27)	S	N	N	N	N	N	N	S	S	N	S	3
Salonini (2015) (32)	S	S	S	S	N	N	N	S	S	S	S	7
Paranjape (2011) (28)	S	N	N	N	N	N	N	N	N	N	S	1
Van de Weer-van Leeuwen (2013) (11)	S	N	N	N	N	N	N	N	N	N	S	1
Aznar (2014) (9)	S	N	N	N	N	N	N	S	S	S	S	4
Higgins (2013) (34)	S	N	N	N	N	N	N	S	S	N	S	3
Nguyen (2012) (37)	N	N	N	S	N	N	N	S	S	S	S	5
Happ (2014) (25)	N	S	N	N	N	N	N	N	N	N	N	1
Stevens (2011) (26)	S	N	N	N	N	N	N	S	S	S	S	4
Moola (2012) (29)	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	0
Urquhart (2012) (31)	N	N	N	N	N	N	N	S	S	N	S	3
Pérez (2014) (10)	S	N	N	N	N	N	N	S	S	N	S	3
Luke-Zeitoun (2012) (38)	N	S	N	S	N	N	N	S	S	S	S	6
del Corral (2014) (8)	S	N	N	N	N	N	N	S	S	N	S	3
Alarie (2012) (33)	N	S	S	S	N	N	N	S	S	S	N	6

Fuente: Elaboración propia

S: presenta el criterio estudiado. N: no presenta el criterio estudiado

1. Especificación de los criterios de elegibilidad; 2. Asignación aleatoria; 3. Asignación oculta; 4. Base comparable: los grupos fueron similares al inicio con respecto a los indicadores pronósticos más importantes; 5. Paciente enmascarado; 6. Terapeuta enmascarado; 7. Evaluador enmascarado; 8. Seguimiento del sujeto (al menos 85% de seguimiento); 9. Análisis del tipo intención de tratar; 10. Comparaciones estadísticas entre grupos; 11. Medida de variabilidad y punto de medidas.

Anexo 3. Características generales de las investigaciones incluidas en esta revisión relacionadas con el ejercicio en niños y adolescentes con fibrosis quística.

Autores, año y referencia bibliográfica	Características del grupo y sujetos	Diseño del estudio	Objetivos	Intervención: Modo de entrenamiento físico, duración y lugar	FITT*	Resultados
Elbasan et al. (2012) (36)	1 grupo experimental 16 pacientes de 5-13 años. VEF ₁ ≥ 35% Clasificados en severidad como buenos, leves y moderados.	Estudio cuasi-experimental	Evaluar los efectos de la fisioterapia respiratoria y ejercicio aeróbico en la aptitud física de los niños con FQ.	Carrera en tapiz rodante en umbral aeróbico. + Programa de fisioterapia torácica. 6 semanas de duración. En la Universidad de Hacettepe.	F: 3/semana. I: 75-80% FC máx T: 30 minutos. T: Aeróbico	Se cree que el ciclo activo de técnicas de respiración junto con el entrenamiento aeróbico ayuda a mejorar el rendimiento aeróbico, la movilidad torácica y la condición física en niños con fibrosis quística.
Happ et al. (2014) (25)	11 pares de padres e hijos de 10-16 años (5 niñas y 6 niños) Grupo experimental = 6 Grupo control = 5	Descriptivo cualitativo	Describir la experiencia de los niños con FQ y sus padres tras un programa de ejercicio autorregulado en sus hogares a través de entrevistas.	Régimen de ejercicios en bicicleta en el hogar y entrevistas a los dos meses y a los 6 meses desde el inicio del programa.	F: 3 veces/semana I: Autorregulada utilizando la Escala OMNI Infantil T: 6 meses T: Ciclo	El enfoque cualitativo reveló información importante acerca de cómo implementar y mantener un régimen de ejercicio. Los resultados apoyan que los niños y adolescentes con FQ generalmente tienen actitudes positivas hacia la actividad física. Se comprobó que un entrenamiento de resistencia cardiovascular genera un aumento de la fuerza muscular y de la resistencia cardiovascular.

<p>Reix et al. (2012) (30)</p>	<p>2 grupos 32 participantes de 7-18 años. Repartidos en grupo experimental y grupo control. En situación clínica estable con independencia de la función pulmonar.</p>	<p>Ensayo controlado aleatorizado (ECA) de grupos cruzados</p>	<p>Determinar si el ejercicio físico con maniobras de espiración puede sustituir sesiones de limpieza pulmonar. Conocer el grado de satisfacción y de cooperación en cada caso.</p>	<p>Grupo experimental: 3 X (2 min de trote, 1 min escaleras, 2 minutos cicloergómetro) + Maniobras de limpieza: Control de flujo espiratorio (prolongado y breve) con glotis abierta, espiración forzada, tos y expectoración del esputo 1,5min + 5 X 1 min de estiramiento + Maniobras de limpieza 1,5 min + Jumping: 2 min saltar 2 min saltar al lanzar y atrapar una pelota, 1 min saltar golpeando una pelota lanzada. + Maniobras de limpieza 1,5 min + 40 min de reposo</p> <p>Grupo control: Técnica de respiración en ciclo activo 4 X 5 min + 40 min de reposo</p> <p>2 Sesiones intrahospitalarias</p>	<p>F: 1 día I: En umbral aeróbico T: 20 minutos T: aeróbico</p>	<p>El aumento del peso del esputo después del ejercicio no fue significativo. Sin embargo, la función pulmonar y la satisfacción de los participantes con la terapia si lo fue. Por lo que una sesión de ejercicio global con maniobras de espiración podría sustituir una sesión fisioterápica de control respiratorio, expansión torácica, presiones y espiración forzada para niños con fibrosis quística pulmonar leve.</p>
--------------------------------	---	--	---	---	---	---

<p>O` Donovan et al. (2014) (27)</p>	<p>60 sujetos de edad media 12,3 ± 2,6 años Grupo experimental = 30 con FQ 17 niños y 13 niñas Grupo control = 30 sanos 17 niños y 13 niñas</p> <p>VEF₁ en participantes con FQ: >80% en 21 70-79% en 4 50-69% en 5 Clasificados como normal, leve y moderada. Clínicamente estables.</p>	<p>No se detalla</p>	<p>Determinar el gasto energético y la intensidad del ejercicio con videojuegos.</p>	<p>15 min de reposo en posición supina. + 15 min de juego. + 5 min + 15 min del otro juego diferente.</p> <p>En el laboratorio de investigación o en el domicilio. (No se detalla la duración del estudio).</p>	<p>No se detalla.</p>	<p>Los resultados del estudio han demostrado en los niños con fibrosis quística, así como en los niños sanos, que Wii Sports Boxing y Wii Fit Free Jogging son formas adecuadas de actividad aeróbica de intensidad suave y de intensidad moderada respectivamente. La intensidad del ejercicio para jugar Wii Fit libre de jogging podría ser suficiente para producir beneficios cardiovasculares para la salud si se juega de forma regular. Los resultados del análisis de regresión lineal realizado sugieren que la asociación es independiente del sexo y la edad. Los resultados indicaron que aquellos con menor VEF 1 % del volumen esperado fueron incapaces de llegar a una intensidad de ejercicio tan alta en el juego de jogging como los que tenían un mayor VEF 1 % del volumen esperado.</p>
--------------------------------------	--	----------------------	--	---	-----------------------	--

Salonini et al. (2015) (32)	2 grupos 30 participantes (11 niños y 19 niñas) de 8-17 años. Repartidos en grupo experimental y grupo control. VEF ₁ >40% Con leve o moderada obstrucción del flujo aéreo En situación clínica estable.	Ensayo controlado aleatorizado (ECA) de grupos cruzados	Comparar la demanda cardiovascular y la percepción de disnea, fatiga y el grado de satisfacción durante el uso de la consola Xbox Kinect frente al uso de la bicicleta estática tradicional.	Xbox Kinect →Ciclo Ciclo → Xbox Kinect Juego: Programa Xbox Kinect Adventures compuesto por 5 minijuegos. Se seleccionó el juego Rush River en el que los sujetos usan una balsa virtual e intentan coger pines dirigiéndose a izquierda, derecha o saltando. En Centro de Fibrosis Quística en Verona. Se realizaron las diferentes en días diferentes entre las 24 y 72 horas, por lo que duró 2 días.	Ciclo 2 min de calentamiento F: 1 día I: 80% FC máxima T: 20 min en total T: Aeróbico 2 min de vuelta a la calma Xbox: F: 1 día I: 3 niveles T: 6 minutos T: Aeróbico discontinuo o de intervalos Descanso de 1 minuto entre niveles.	Xbox Kinect induce un aumento significativo de la frecuencia cardiaca máxima, aunque no se puede determinar con exactitud si proporciona una demanda cardiovascular similar a la bicicleta estática tradicional. Los sujetos mostraron disfrutar más con el videojuego con una percepción menor de la disnea y de la fatiga muscular.
Paranjape et al. (2011) (28)	59 niños (40 varones y 19 mujeres) de 6-16 años VEF ₁ >32% En situación clínica estable.	Ensayo	Determinar si un régimen de ejercicio en el hogar con una duración de dos meses puede producir mejoría en la capacidad de ejercicio, la función pulmonar, el estado nutricional y la calidad de vida.	Recomendación de llevar un diario escrito de actividad física habitual. Se administran recomendaciones de forma individual. En el hogar. Duración de 2 meses.	F: 5 veces/semana o más I: Moderada o intensa estimada por el paciente T: 20-30 minutos aprox. T: Actividades elegidas por el sujeto: Deportes, juegos, actividades físicas extraescolares.	Mejora significativa de la capacidad de ejercicio y de ciertos parámetros de calidad de vida como la percepción de la imagen corporal. Los sujetos mejoraron la función pulmonar y la actividad habitual autoinformada.

Higgins et al. (2013) (34)	24 participantes 12 varones y 12 mujeres de 10-17 años	Paradigma de estimación de la producción	Determinar si los niños con fibrosis quística pueden regular la intensidad del ejercicio usando la escala de esfuerzo percibido OMNI. Determinar si las respuestas fisiológicas (FC máx y VO ₂) eran similares entre los ensayos de estimación y producción.	Cuatro ensayos: Orientación: Familiarización con el equipo y la Escala OMNI Estimación 2 X Producción: Cicloergómetro y cinta de correr.		Los niños con FQ fueron capaces de diferenciar entre la baja y moderada intensidad. Se demuestra la diferencia significativa en el consumo de oxígeno y la frecuencia cardíaca entre los dos niveles de esfuerzo. Se concluye que los niños son capaces de aplicar la escala OMNI y autorregularse la intensidad de ejercicio dentro de una sesión de actividades controladas y supervisadas.
Nguyen et al. (2012) (37)	24 participantes de 10,5-17,5 años. Grupo experimental con FQ = 12 (2 mujeres) Grupo control sano = 12	No se menciona	Determinar el efecto sobre el crecimiento y la respuesta inflamatoria del ejercicio continuo de intensidad moderada o del entrenamiento a intervalos de alta intensidad Comparar esas respuestas con las de los controles sanos.	Visita número 1: Mediciones y consentimiento informado Visita número 2 y 3: Entrenamiento continuo de intensidad moderada o entrenamiento a intervalos de alta intensidad. En laboratorio. 3 visitas con una semana entre visitas.	Entrenamiento continuo de intensidad moderada: F: 2 episodios I: 50% Potencia mecánica máxima T: 30 min T: Ciclo Descanso: 6 min entre series Entrenamiento a intervalos de alta intensidad 6 series de 4 X 15 s 100% Potencia mecánica máxima Descanso: 1 min entre series y 6 min entre bloque de series.	El ejercicio intermitente de alta intensidad fue un estímulo suficiente para aumentar la hormona de crecimiento en niños con FQ, sin afectar a la inflamación sistémica.

Stevens et al. (2011) (26)	38 participantes de 10-18 años Grupo experimental = 19, 9 hombres y 10 mujeres (con FQ) Grupo control = 19, 9 hombres y 10 mujeres (sanos)	Ensayo	Determinar cómo los niños con FQ responden metabólicamente y perceptivamente al trabajo físico después de un periodo de ejercicio diseñado para inducir fatiga.	Todos los participantes realizaron una prueba de esfuerzo en ciclo hasta el agotamiento. Esta prueba se usó para calcular tasas de trabajo. También se tomaron otras medidas y 3 o 4 días después se realizó la prueba de ejercicio. Se realizó en un solo día en laboratorio.	F: 10 ejercicios en un cicloergómetro I: Moderada y alta. Cadencia de pedaleo de $70 \pm 5 \text{ r} \cdot \text{min}^{-1}$ y una tasa de trabajo de $\approx 50\%$ del incremento entre la absorción de oxígeno (VO_2) en el umbral de intercambio gaseoso y VO_2 máx. T: 2 min T: aeróbico y anaeróbico Descanso: 1 min	La recuperación de 24 horas fue suficiente para ambos grupos, sin embargo, durante cada prueba se obtienen resultados diferentes en niveles de consumo de oxígeno, rendimiento y producción de lactato. Del mismo modo, durante el esfuerzo los participantes con FQ perciben un mayor esfuerzo durante la actividad que los participantes del grupo control.
Moola et al. (2012) (29)	14 pacientes de 11-17 años, 10 mujeres y 4 hombres. El grado de disminución de la función pulmonar era variado. Clínicamente estables.	Estudio cualitativo	Explorar el motivo por el cual los jóvenes con FQ son más inactivos.	Se realizaron entrevistas y un análisis posterior. En un hospital canadiense en la habitación de los pacientes o en la consulta.	Entrevistas semiestructuradas de 45 min a 1 hora de duración.	Los participantes demostraron percepciones positivas o negativas hacia la actividad física. Se recogen otras experiencias como el apoyo familiar y la vivencia de la enfermedad que tienen los jóvenes. Se muestra la necesidad de demostrar a los jóvenes que el tratamiento no es una pérdida de tiempo.

Urquhart et al. (2012) (31)	12 sujetos con FQ (6 mujeres) de 10-17 años. Habían recibido 4 o más cursos de antibióticos intravenosos (IV) $VEF_1 > 30\%$ del volumen esperado	Ensayo	Evaluar el efecto de un programa fisioterápico de ejercicio supervisado para reducir la necesidad de antibióticos IV y mejorar la función pulmonar, la capacidad de ejercicio y la calidad de vida durante 1 año.	Fisioterapia supervisada: -Depuración de las vías respiratorias -Nebulizaciones -Ejercicio aeróbico -Entrenamiento de fuerza -Estiramientos -Asesoría postural Hospitalario. Durante 1 año.	F: 3 veces/semana I: Aeróbico al 60-80% FC máx. Asesoramiento en carga y repeticiones en ejercicios de fuerza. T: 30 minutos. T: Aeróbico, de fuerza, estiramientos.	Mejoras estadísticamente significativas de calidad de vida, de la capacidad de ejercicio y reducción en días con necesidad de tratamiento con antibióticos IV después de un año.
Luke-Zeitoun et al. (2012) (38)	11 niños de 9-15 años. Grupo experimental = 7 Grupo control = 4	Ensayo controlado aleatorizado (ECA)	Examinar el efecto de un programa de ejercicio no supervisado en niños con FQ en cuanto a: función pulmonar, capacidad aeróbica, fuerza muscular, disnea y adherencia al tratamiento a largo plazo.	El grupo experimental participó en un programa de ejercicio no supervisado durante 6 meses de duración.	No se menciona.	El grupo experimental mostró estabilización de la función pulmonar, mejora de la fuerza de brazos y hombros y tendencia a la mejora de la fuerza muscular de las piernas y abdomen. El grupo control, en cambio, mostró empeoramiento de la función pulmonar, tendencia a empeorar la fuerza en piernas y abdomen y tendencia a mejorar la fuerza de brazos y hombros. El ejercicio físico puede ser potencialmente usado como método para mejorar la salud y bienestar en general.

del Corral et al. (2014) (8)	24 participantes (16 chicos y 8 chicas) de 7-18 años. Clínicamente estables VEF ₁ 93,8 ± 18,8% del esperado.	Estudio observacional	Determinar la respuesta fisiológica durante tres actividades de videojuegos Nintendo Wii.	Se llevaron a cabo 3 modalidades de videojuego controlado con el movimiento corporal sin necesidad de mandos durante 2 días no consecutivos. También se tomaron 2 mediciones de la prueba de 6 minutos marcha En Madrid.	3 videojuegos, 5 minutos de juego aeróbico en cada uno. Descanso de 30 minutos entre cada juego. Wii-Fit: Ejercicios aeróbicos y de equilibrio que requieren coordinación tras una cadencia de movimientos y sonidos. Wii-ACTI: Ejercicios de fuerza muscular, resistencia y flexibilidad con niveles de dificultad elegibles. Wii-Train: Entrenamiento corporal completo en el que se debe saltar, cambiar a posiciones laterales, ejecutar un gesto o detenerse para evitar chocar con diferentes objetos.	Dado que las intensidades de entrenamiento corresponden al 75-80% de la frecuencia cardíaca máxima, se consideran una herramienta adecuada para lograr efectos beneficiosos en la condición física de los niños con FQ.
Alarie et al. (2012) (33)	4 participantes (1 mujer y 3 hombres) de 14-15 años. Con un VEF ₁ 83,0 ± 20,9%, clasificados en leve y moderado estado.	Ensayo controlado aleatorizado (ECA)	Investigar la respuesta cardiovascular de los niños con FQ mientras juegan a la consola Nintendo Wii para comparar esas respuestas entre 2 videojuegos.	Participación en 2 juegos de 30 minutos con un tiempo de ejercicio de unos 12 minutos en cada uno de ellos.	F: Se realiza en un único día I: FC máx del 70-85% T: 12 minutos T: Aeróbico Descanso: 9 periodos (18 minutos en total) durante el juego, y 30 minutos entre cada juego.	El ejercicio con videojuegos controlados con el movimiento corporal resultan factibles y seguros para pacientes con FQ. Se obtuvieron intensidades adecuadas con el juego de correr, pero no con el de boxeo.

Van de Weer- van Leeuwen et al. (2013) (11)	13 pacientes de 12-18 años. Clínicamente estables.	Prospectivo	Conocer la relación entre la práctica de ejercicio, la inflamación y el estado de infección.	4 ejercicios de calistenia (estiramiento, abdominales, extensión de espalda y flexiones). + Correr. En el hogar. Duración 12 semanas.	F: 5 días/semana I: Adaptada para cada sujeto T: 11 minutos T: No se detalla	La práctica de ejercicio fue menor cuando el estado de inflamación e infección era más alto.
Pérez et al, (2014) (10)	77 participantes (42 niños de 10 ± 4 años y 35 niñas de 10 ± 5 años) con FQ VEF ₁ > 50% del volumen esperado. Clasificados en leve VEF ₁ ≥ 70% del volumen esperado, moderada VEF ₁ 60-69% del volumen esperado y moderadamente grave VEF ₁ 50-59% del volumen esperado	Estudio longitudinal	Evaluar la asociación entre VO ₂ máx y otras variables con el riesgo de hospitalización por exacerbación respiratoria aguda en niños con FQ leve a moderadamente grave.	Medición durante 3 años de valores antropométricos, función pulmonar, fuerza muscular y días de hospitalización.	No se menciona	La aptitud aeróbica adecuada se relaciona con un menor número de exacerbaciones pulmonares agudas.

<p>Aznar (2014) (9)</p>	<p>86 participantes de 6-18 años. Grupo experimental = 47 participantes con FQ (24 chicos y 23 chicas) $VEF_1 > 50\%$ del volumen esperado. De 39 de ellos se tenía una prueba de esfuerzo: 9 tenían $VO_2 \text{ máx} < 32 \text{ mL} \cdot \text{kg}^{-1} \cdot \text{min}^{-1}$, 23 tenían $VO_2 \text{ máx}$ entre 32 y $45 \text{ mL} \cdot \text{kg}^{-1} \cdot \text{min}^{-1}$ y 7 tenían un $VO_2 \text{ máx} > 45 \text{ mL} \cdot \text{kg}^{-1} \cdot \text{min}^{-1}$ Clínicamente estables.</p> <p>Grupo control = 39 participantes sanos (23 chicos y 16 chicas).</p>	<p>Ensayo</p>	<p>Medir los niveles de actividad física en un grupo ambulatorio y en un grupo control emparejados por sexo.</p>	<p>Medición durante una semana de los niveles de actividad física en niños con FQ y en controles sanos. En los lugares habituales para los sujetos durante 7 días.</p>	<p>Se debía cuantificar la actividad física diaria en un mínimo de 4 días, 10 horas al día.</p>	<p>Los niños con FQ dedican menos tiempo al ejercicio físico respecto al grupo control de niños sanos.</p>
-----------------------------	--	---------------	--	--	---	--

<p>Santana Sosa et al. (2012) (35)</p>	<p>2 grupos 11 participantes de 5-15 años. Grupo experimental = 6 hombres Grupo control = 7 hombres VEF₁ >50% Clasificados en severidad como baja y moderada y en situación clínica estable.</p>	<p>Ensayo controlado aleatorizado (ECA)</p>	<p>Evaluar los efectos de un programa intrahospitalario de entrenamiento aeróbico y de fuerza resistencia en niños con FQ.</p>	<p>Grupo experimental (8semanas) Fisioterapia de tórax administrada por los padres 2 veces al día + Entrenamiento aeróbico en cicloergómetro. + Anaeróbico en máquinas: Press de banca, press de hombros, extensión de pierna, prensa de piernas, curl femoral, contracción abdominal, extensión de tronco, curl de bíceps, extensión de codo, remo sentado y dorsal en polea alta. (4semanas) Fueron instruidos sobre los beneficios de la actividad física regular.</p> <p>Grupo control: Fisioterapia de tórax administrada por los padres 2 veces al día y fueron instruidos sobre los beneficios de la actividad física regular.</p> <p>8 semanas entrenamiento y 4 semanas de desentrenamiento. En hospital.</p>	<p>1ª parte de aeróbico: F: 3d/semana I: 75- 80% FC máxima T: 10 min calentamiento y 20-40 min T: aeróbico</p> <p>2ª parte anaeróbico: 3 circuitos de entrenamiento anaeróbico con los ejercicios citados. Repeticiones: 12-15. Duración: 20 s Descanso: no Intensidad: 40%- 60% de 5RM.</p>	<p>Beneficios significativos en la capacidad cardiorrespiratoria y la fuerza muscular de los niños con FQ.</p>
--	--	---	--	--	--	--

Fuente: elaboración propia

*F: frecuencia. I: intensidad. T: tiempo (duración). T: tipo