



Universidad de Valladolid

FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD DE SORIA

GRADO EN FISIOTERAPIA

TRABAJO DE FIN DE GRADO

EFFECTOS DEL EJERCICIO AERÓBICO EN LOS NIÑOS CON FIBROSIS QUÍSTICA

Revisión sistemática

Presentado por: Naroa Iriberry Graña

Tutor: Gema Santamaría Gómez

Soria, a 1 de junio de 2023

RESUMEN

Introducción: La fibrosis quística (FQ) es una de las enfermedades pulmonares crónicas más prevalente a nivel mundial. Es una enfermedad genética hereditaria que provoca un aumento de la cantidad, viscosidad y adherencia de las secreciones pegándose a las paredes de diferentes órganos (principalmente del tracto respiratorio) y como consecuencia aparecen infecciones de repetición. Es fundamental un diagnóstico precoz para mejorar el pronóstico de los pacientes. A pesar de que la FQ no tiene cura, tratamientos como la fisioterapia respiratoria o el ejercicio aeróbico en adición con el tratamiento farmacológico pertinente podría mejorar la calidad de vida y reducir la sintomatología de estos pacientes.

Objetivos: Conocer los efectos que tiene la realización de ejercicio aeróbico en pacientes pediátricos con FQ sobre la función respiratoria, la postura corporal, la calidad de vida, la capacidad aeróbica, la función cardíaca y la fuerza.

Metodología: Se buscaron ensayos clínicos en las bases de datos Medline (Pubmed), PEDro (Physiotherapy Evidence Database), Cochrane Library y Science Direct desde la primera fecha disponible hasta marzo del 2023. Basándonos en las directrices PRISMA (Preferred Reporting Items for Systematic Review and Meta- Analyses) y utilizando las herramientas PEDro y CASPe para la evaluación de la calidad metodológica, se escogieron estudios que incluyeran el ejercicio aeróbico como tratamiento para pacientes pediátricos con FQ.

Resultados: Entre los 801 estudios identificados en las 4 bases de datos, solamente 6 artículos cumplieron los criterios de selección. En general los pacientes que realizaron ejercicio aeróbico como tratamiento, consiguieron mejoras estadísticamente significativas ($p < 0,05$) de la capacidad aeróbica, la función respiratoria, la fuerza, la función cardíaca, la postura corporal y la calidad de vida respecto al inicio del estudio y respecto al grupo control. Los estudios incluidos obtuvieron una puntuación de 6-9 en la escala PEDro y 7-9 en la escala CASPe.

Conclusión: La realización de ejercicio aeróbico como parte del tratamiento en pacientes con FQ consigue mejorar la sintomatología y calidad de vida del paciente, sin provocar ningún efecto adverso

Palabras clave: fibrosis quística, población pediátrica, ejercicio aeróbico, capacidad pulmonar.

INDICE

1. Introducción.....	8-12
1.1. Fibrosis quística. Prevalencia, Etiología, sintomatología.....	8-10
1.2. Ejercicio aeróbico.....	10-11
1.3. Ejercicio aeróbico en niños.....	11-12
1.4. Fibrosis quística y ejercicio físico.....	12
2. Justificación.....	12
3. Objetivos.....	13
4. Material y métodos.....	13-15
4.1. Estrategia de búsqueda.....	13
4.2. Criterios de selección.....	14
4.3. Extracción y síntesis de datos.....	14
4.4. Evaluación de la calidad metodológica.....	14-15
5. Resultados.....	15-24
5.1. Selección de los estudios.....	15-16
5.2. Valoración de la calidad metodológica.....	16-18
5.3. Análisis de los resultados.....	18-19
6. Discusión.....	25-27
6.1. Efectos de la función pulmonar.....	25-26
6.2. Efectos sobre el músculo.....	26
6.3. Efectos cardiovasculares.....	27
6.4. Efectos posturales.....	27
7. Limitaciones y fortalezas.....	27-28
8. Conclusiones.....	28
9. Bibliografía.....	29-31
10. Anexos.....	32

INDICE DE TABLAS

Tabla 1: Sintomatología de la fibrosis quística.....	9
Tabla 2: Escala PEDro de los estudios elegidos.....	17
Tabla 3: Escala CASPe de los estudios elegidos.....	18
Tabla 4: Características del estudio, resultados.....	20-24

INDICE DE FIGURAS

Figura 1: Etiología de la fibrosis quística. Fuente (elaboración propia).....	8
Figura 2: Diagrama de flujo que representa el proceso de identificación y selección de estudios según las directrices de los Elementos de Información Preferidos para las Revisiones Sistemáticas y los Metaanálisis (PRISMA).....	16

LISTADO DE ABREVIATURAS

- CASPe: Critical Appraisal Skills Programme Español
- CFQ-R: Cystic Fibrosis Questionnaire- Revised Application.
- CFTR: Gen regulador de la Conductancia Transmembrana de la Fibrosis Quística.
- FC: Frecuencia cardíaca
- FEV1: Volumen Espiratorio Forzado en un segundo.
- FQ: Fibrosis Quística.
- FR: Frecuencia respiratoria.
- FVC: Capacidad Vital Forzada.
- %IMC: Porcentaje del Índice de Masa Corporal
- IMT: Entrenamiento de Músculos Inspiratorios.
- IR: Insuficiencia Respiratoria.
- MC: Masa Corporal
- MESH: Medical Subject Headings
- MET: Unidad de medida del índice metabólico.
- MSWD: Prueba de Marcha con lanzadera modificada
- 6MWD: Prueba de la marcha de los 6 minutos
- NaCl: Cloruro de Sodio
- OMS: Organización Mundial de la Salud
- PASP: Presión Sistólica Arterial Pulmonar
- PEDro: Physiotherapy Evidence Database
- PEM: Presión Espiratoria Máxima.
- PIM: Presión Inspiratoria Máxima.
- PI max: Presión Inspiratoria máxima
- PRISMA: Preferred Reporting Items for Systematic Review and Meta-Analyses.
- QoL: Calidad de Vida.
- RV4CSL: Tensión longitudinal de cuatro cámaras del ventrículo derecho.
- RVFWSL: Deformación longitudinal de la pared ventricular derecha.
- TAPSE: Excursión sistólica del plano anular tricúspide
- TVA: Velocidad diastólica tardía del anillo tricúspide
- TVE: Velocidad de flujo transtricúspide diastólica precoz
- TVS: Velocidad sistólica del anillo tricúspide
- VD: Ventrículo Derecho.
- VI: Ventrículo Izquierdo.
- VO₂ max: Consumo máximo de oxígeno/ Capacidad Aeróbica Máxima.
- W max: Potencia aeróbica máxima.

1. INTRODUCCIÓN

1.1. Fibrosis quística. Prevalencia, etiología, sintomatología.

La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad genética autosómica recesiva, causada por una alteración en el gen regulador de conductancia transmembrana de la fibrosis quística (CFTR) localizado en el cromosoma 7. Este gen es el encargado de codificar la proteína CFTR que regula la conductancia del cloro, sodio y bicarbonato, disminuyendo la concentración de agua, cloro y sodio de las secreciones(1). Como consecuencia, el moco de gran viscosidad y espesor se adhiere y acumula en las paredes de diferentes áreas corporales, principalmente en el sistema respiratorio y digestivo, causando infecciones de repetición, colonización bacteriana persistente y daños irreversibles (1–3) (Figura 1).

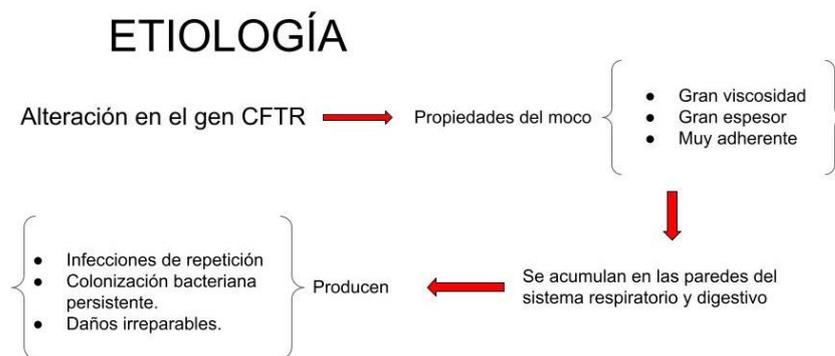


Figura 1. Etiología de la fibrosis quística. Fuente (elaboración propia).

Al tener un patrón hereditario autosómico recesivo, para que una persona presente la enfermedad, ambos padres tienen que ser portadores del gen alterado, siendo la probabilidad de 1:4(3). La FQ es más frecuente en Europa norte y central. Existen unos 70.000 casos de FQ en el mundo y se ha observado que 1 de cada 2.000 niños con ascendencia caucásica la padecen(4). Aun así, se ha visto que la mortalidad está disminuyendo considerablemente. En 1938 los pacientes con esta enfermedad no sobrevivían al primer año de vida, sin embargo, actualmente la edad media de supervivencia estimada es de 50 años (5). Siendo la principal causa de muerte la insuficiencia respiratoria (IR)(2).

En relación a la sintomatología, los síntomas son muy variados dependiendo de la etapa en la que se encuentre el paciente, habiendo periodos de mejoría y agravación. Normalmente, el inicio de los síntomas es durante la infancia temprana. Los diferentes síntomas que presentan los pacientes con FQ se han expuesto en la tabla 1.

Tabla 1. Sintomatología de la fibrosis quística(6).

Síntomas en el recién nacido	Síntomas en la función intestinal (importante)	Síntomas pulmonares y senos paranasales (importante)	Síntomas posteriores
-Piel salada(aumento NaCl en el sudor). -No expulsa el meconio a las primeras 24-48h de vida. -Retraso del crecimiento -No pueden aumentar de peso en la niñez.	-Pérdida de peso y poco crecimiento. -Heces grasas y con mal olor. -Estreñimiento grave y dolor de abdomen pudiendo causar prolapso rectal -Obstrucción e inflamación intestinal. -Reflujo gastroesofágico. -Mala absorción de nutrientes y excesiva de líquidos.	-Fatiga. -Neumonías frecuentes. -Tos y > mucosidad. -Congestión nasal por pólipos nasales. -Sinusitis crónica. -Infecciones pulmonares recurrentes. -Sibilancias. -Intolerancia al ejercicio.	-Dedos malformados. -Infertilidad (hombres). -Síntomas respiratorios, terminando en insuficiencia respiratoria. -Inflamación del páncreas. -Mayor riesgo de diabetes mellitus. -Alteraciones hepáticas: cálculos biliares y cirrosis

Uno de los síntomas más frecuentes es el aumento de la concentración del cloruro de sodio (NaCl) en el sudor. Los padres al besar a su hijo, se dan cuenta de que saben a sal. Con menor frecuencia se producen alteraciones en el páncreas, desarrollándose diabetes y en el hígado dando como resultado cálculos biliares e incluso cirrosis hepática (7,8). Las afecciones más graves son a nivel respiratorio, siendo las más comunes las sinusitis crónicas, infecciones pulmonares recurrentes, presencia de sibilancias e intolerancia al ejercicio, tos persistente y congestión nasal (6,8). Se disminuyen notablemente los valores de volumen espiratorio forzado en un segundo (FEV1), capacidad vital forzada (FVC), presión inspiratoria máxima (PIM) y presión espiratoria máxima (PEM) pudiendo llegar a producir una IR. Estos parámetros son empleados para conocer el estado del paciente y la enfermedad, por ello es necesario realizar espirometrías de seguimiento (9).

En cuanto a los síntomas digestivos, hay poco aumento tanto de peso como de crecimiento, las heces son grasas y con mal olor, es posible que presenten un estreñimiento crónico o severo pudiendo producirles un prolapso rectal, obstrucción e inflamación intestinal y reflujo esofágico(6,8).

A nivel mundial la FQ no se suele diagnosticar hasta pasado el primer año de vida y en un pequeño porcentaje de individuos no se diagnostica hasta pasados los 18 (4). Sin embargo, en España tenemos un programa de cribado poblacional conocido como “prueba del talón” que se realiza en las primeras 48 horas de vida. Consiste en la extracción de sangre del talón para

identificar diferentes enfermedades genéticas entre las que se encuentra la FQ. En los casos en los que este cribado sale positivo, es necesario realizar una prueba de confirmación diagnóstica que suele ser el test del sudor considerándose el “*Gold Standard*” Para realizar el test se estimula la sudoración mediante la iontoforesis con pilocarpina, y se recogen unos 100mg de sudor aproximadamente. En niños sanos, los valores de concentración normales de sodio y cloruro son inferiores a 40mmol/l, en los niños con FQ, en cambio, pueden llegar a valores entre 80 y 125mmol/l (10).

Es fundamental que se realice una detección temprana, ya que se aumenta considerablemente la esperanza de vida y el pronóstico de mejora del paciente. Con este objetivo, a las mujeres embarazadas que previamente han tenido un hijo que padece FQ, se les realiza técnicas como la amniocentesis o cribado prenatal no invasivo de las cuales obtienen material genético, que luego, analizan en estudios genéticos para poder diagnosticar al feto, y, comenzar con el tratamiento pertinente(4).

Desgraciadamente la FQ no tiene cura, pero sí que hay tratamientos que aumentan la esperanza y calidad de vida (QoL) del enfermo disminuyendo la sintomatología. Aunque es cierto que la esperanza de vida ha aumentado mucho en los últimos años, es necesario llevar un estricto tratamiento (11). En primer lugar, uno de los puntos más importantes del tratamiento es tomar la medicación requerida. Se recetan antibióticos para prevenir y controlar las infecciones pulmonares, antiinflamatorios para disminuir la inflamación de las vías y, por último, inhalación de agonistas β con oxígeno humidificado para disminuir la mucosidad y su viscosidad. Para prevenir las obstrucciones intestinales, se utilizan laxantes y enemas de contraste. En caso de presentar insuficiencia pancreática, se les ponen la terapia de sustitución de enzimas pancreáticas. (12). El estado nutricional tiene un efecto fundamental en la progresión de la enfermedad, siendo la lactancia materna la mejor opción para la primera infancia. Por otra parte, es importante que el tratamiento de desobstrucción de las vías aéreas comience en el momento que se diagnostica la FQ. A la hora de manejar la enfermedad, se ha visto que el ejercicio y la fisioterapia, desempeñan un papel fundamental, ayudando a mantener el pulmón drenado disminuyendo sustancialmente la probabilidad de infección (8).

1.2. Ejercicio aeróbico

Conocemos el ejercicio físico como la actividad física realizada durante el tiempo libre con el objetivo de mejorar o mantener la forma física, el rendimiento físico y la salud. Se ha comprobado que la inactividad física es una de las principales causas de la mayoría de enfermedades crónicas no transmisibles, siendo perjudicial tanto para la salud como la capacidad funcional, haciendo que disminuyan considerablemente los años de vida y, al mismo tiempo, la calidad de ésta (12).

La Organización Mundial de la Salud (OMS) recomienda que todos los adultos sanos de 18 a 65 años, realicen un mínimo de 150 a 300 minutos de ejercicio aeróbico a intensidad moderada o vigorosa a la semana (13). Las dosis recomendadas de ejercicio se asocian con reducciones del

20-30% en los riesgos de sufrir una enfermedad cardiovascular, depresión y deterioro cognitivo (14). Además, también se asocian a cambios favorables de la presión arterial, sensibilidad a la insulina, marcadores de inflamación y otros factores de riesgo de enfermedades crónicas(14).

Cuando se realiza ejercicio, aumenta la capacidad cardiorrespiratoria, normalmente evaluada a través de una prueba de esfuerzo en la que se determina el consumo máximo de oxígeno (VO_2). La capacidad cardiorrespiratoria es uno de los indicadores de salud más importantes en el ser humano, actuando como predictor de la mortalidad. Se ha visto que cada vez que se aumenta 1 unidad de medida del índice metabólico (MET) en el rendimiento de la prueba de esfuerzo, se consigue mejorar en un 12% la supervivencia del individuo(15).

Del mismo modo, está comprobado que el realizar ejercicio físico hace que mejoren muchos aspectos de la salud mental. Aumenta nuestra cognición, se liberan endorfinas disminuyendo la depresión, ansiedad, estrés y también tienen efectos positivos en las enfermedades neurodegenerativas. Además, promueve el desarrollo cerebral aumentando la arborización dendrítica y la plasticidad neuronal (15).

Otro de los beneficios que produce el realizar ejercicio, es la diabetes. La diabetes es una enfermedad que ya no solo aumenta sin cesar en nuestra sociedad, sino que como hemos dicho los pacientes con FQ pueden tener afectación pancreática aumentando la probabilidad de padecerla. Se ha comprobado que el realizar ejercicio es una de las maneras más eficaces de poder prevenirla. Con una sola sesión de ejercicio aumenta la captación de glucosa por el músculo esquelético, evitando el receptor de insulina (15).

Además, mediante la actividad física, aumentamos la flexibilidad y movilidad torácica y conseguimos disminuir considerablemente el riesgo de sufrir una caída. También se disminuye la fatiga del individuo y la probabilidad de sufrir osteoporosis, obesidad y atrofia muscular (16,17).

1.3. Ejercicio aeróbico en niños

Los niños y jóvenes de 5 a 16 años deberían de realizar al menos 60 minutos de ejercicio aeróbico de intensidad moderada (aumenta la frecuencia cardíaca (FC) y frecuencia respiratoria (FR), pero es posible hablar cómodamente) a intensa (FC es mayor, la respiración más pesada, y hablar se vuelve más complicado) todos los días(14). En la Escala de Borg estaríamos en una puntuación de 7 (ejercicio moderado) y 8 (ejercicio intenso).

En la actualidad, se ha visto que el realizar ejercicio aeróbico en la infancia y adolescencia hace que disminuya mucho el riesgo de sufrir obesidad, problemas cardiovasculares y depresión en un futuro y mejora la densidad ósea (14).

La mayoría de los niños y adolescentes no llegan a realizar el tiempo recomendado de ejercicio a la semana, por lo que es importante buscar una actividad física que sea lúdica para el

niño para que la adherencia sea mayor y disfrute en la actividad, en vez de sentirlo como una obligación(14).

1.4. Fibrosis quística y ejercicio físico

El ejercicio aeróbico es uno de los mejores predictores de la supervivencia en pacientes con FQ. En la actualidad, se aconseja el ejercicio aeróbico en pacientes con FQ como terapia complementaria para conseguir la limpieza de las vías respiratorias y un aumento del FEV₁. Se ha visto que la realización de actividad física habitual, disminuye las posibles exacerbaciones pulmonares, las hospitalizaciones y mejoran la capacidad física, el nivel de energía, la resistencia y la QoL (17,18).

La participación en entrenamientos físicos en personas con FQ se han relacionado con la mejora de la función de la musculatura respiratoria, mejora de la postura, la densidad ósea, regulación de la glucemia, mejora de la salud mental y de la QoL y una disminución de la toma de antibióticos. Además, consigue que mejoren los mecanismos de eliminación de secreciones pulmonares en los pacientes con FQ, haciendo que mejore la ventilación y disminuya la inflamación pulmonar (17–19). Por ello, aunque la FQ no tenga cura, el ejercicio aeróbico consigue que mejore mucho la QoL y disminuyan los síntomas que presentan.

2. JUSTIFICACIÓN

La FQ es una de las enfermedades crónicas pediátricas más comunes en el mundo, pero sobre todo en Europa norte y central. Aunque la supervivencia y los años de vida de la enfermedad han aumentado considerablemente, siguen existiendo un gran número de muertes prematuras debido a la IR (2,4,5). Como hemos dicho anteriormente, es una enfermedad que no tiene cura, pero, sí que hay tratamientos que hacen que tengan una mejora de los síntomas y QoL (11). Para que los tratamientos sean eficaces es necesario mantener la constancia en todo momento. Para ello, en poblaciones pediátricas, lo mejor es realizar tratamientos lúdicos y entretenidos para mejorar la adherencia(14).

Cada vez, se está viendo más que la fisioterapia respiratoria y el ejercicio aeróbico es una de las mejores maneras de mejorar la función pulmonar. Por lo que, la labor de los fisioterapeutas en la FQ es fundamental para su mejoría(17–19). En esta revisión se ha optado por valorar qué mejoras y beneficios aporta la realización de ejercicio aeróbico pautado por un fisioterapeuta profesional en la progresión de la enfermedad de la FQ. Es decir, que efectos tiene la realización de ejercicio aeróbico en la enfermedad para poder mejorar la QoL de estos niños.

3. OBJETIVOS

El objetivo primario de esta revisión sistemática es conocer los efectos que produce la realización de ejercicio aeróbico en pacientes pediátricos que presenten la enfermedad de FQ sobre la función respiratoria, la postura corporal, la QoL, la capacidad aeróbica, la fuerza y en la función cardíaca.

Los objetivos secundarios, son saber cómo mejorar la adherencia al tratamiento, en este caso, a la realización de ejercicio aeróbico de forma regular en los niños. Saber si este tratamiento tiene algún efecto secundario y proponer un protocolo de entrenamiento.

4. MATERIAL Y MÉTODOS

4.1. Estrategia de búsqueda

Para la selección de artículos se realizó una búsqueda sistemática en las bases de datos Pubmed, PEDro, Cochrane Library y Science Direct hasta marzo de 2023. Esta revisión sistemática, se llevó a cabo siguiendo las pautas metodológicas específicas *“Preferred Reporting Items for Systematic Review and Meta- Analyses”* (PRISMA) (20), utilizando el modelo de preguntas PICOS de la siguiente manera: P (Población): “Niños con FQ de edad comprendida entre 0 a 20 años”, I (Intervención): “ ejercicio aeróbico”, C (Comparación): “comparación con grupo control, sin tratamiento o con otro tipo de intervención que no sea el ejercicio aeróbico, o con sus propios datos pre-intervención”, O (Outcome): “ efectos sobre la función respiratoria (FEV1, FVC, VO2 max W max, PI max), efectos en la postura, efectos sobre la calidad de vida (CFQ-R), efectos cardíacos (TVA, TVE, TAPSE, TVS, RVFWSL, RV4CSL, PASP), efectos sobre la capacidad aeróbica (6MWD, MSWD) y efectos en la fuerza (press banca, prensa de pierna) “ , S (Diseño del estudio): “ensayo clínico aleatorizado o ensayos pre-post intervención.”

La estrategia de búsqueda consistió en la combinación de *“Medical Subject Headings”* (MeSH) y palabras libres dentro de las que se incluían: *“effect”, “consequence”, “aerobic exercise”, “exercise therapy”, “aerobic training”, “physical activity”, “physical exercise”, “exercise program”, “exercise training”, “exercise intervention”, “cardio workout”, “cystic fibrosis”, “mucoviscidosis”, “children”, “pediatric”, “infant”, “young”, “adolescent”, “teenager”, “randomized controlled trial”, “randomized control trial”, “control trial”, “trial”*. Estos términos se han combinado mediante operadores lógicos AND y OR dependiendo del uso de la base de datos. La estrategia de búsqueda completa se incluye en el anexo I.

4.2. Criterios de selección:

4.2.1. Criterios de inclusión:

Se incluyeron en la revisión los estudios que cumplían con los siguientes criterios de inclusión: 1) Artículos cuya población sea pacientes pediátricos (0-20 años) que padecen FQ; 2) Artículos que emplearan como intervención el ejercicio aeróbico como ayuda para el tratamiento de la FQ; 3) Artículos en español, inglés, francés o italiano; 4) Ensayos clínicos controlados aleatorizados y estudios pre-post.

4.2.2. Criterios de exclusión:

Se excluyeron en la revisión los estudios que cumplían estos criterios de exclusión:

1) Una puntuación menor de 6 en la escala Pedro y CASPe; 2) Pacientes que estén en un brote agudo o tengan infección; 3) Pacientes con problemas neurológicos; 4) Artículos duplicados; 5) Artículos que no se tenga acceso al texto completo; 6) Estudios que fueran revisiones, metaanálisis, editoriales y estudios no originales.

4.3. Extracción y síntesis de datos

De cada artículo seleccionado se extrajo la siguiente información: nombre y apellido del primer autor, año de publicación, país donde se desarrolló el estudio, diseño del estudio, participantes del estudio (número de participantes total y en cada grupo, edad y número de hombres y mujeres, peso, % IMC intervención (duración y protocolo de entrenamiento), variables analizadas y finalmente, los resultados obtenidos de cada estudio.

4.4. Evaluación de la calidad metodológica

Para valorar la calidad metodológica de los artículos escogidos para la revisión se utilizaron la Escala PEDro y CASPe. La escala PEDro, está basada en la lista Delphi desarrollada por Verhagen et al. (21) en el Departamento de Epidemiología, Universidad de Maastricht. El objetivo de la escala es proporcionar información para decidir si un artículo tiene suficiente validez interna (ítem 2-9) e información estadística para hacer que sus resultados sean interpretables (ítems 10 y 11). Por último, un criterio adicional (ítem 12) para ver si hay validez externa (22). Por cada respuesta de "sí" suma un punto y cada respuesta de "no" o no específica, no sumará ningún punto. Los estudios que presentan una puntuación mayor de 9, están considerados como estudios con una calidad metodológica excelente. Los de una puntuación de 6 a 8, son de buena calidad metodológica. Los de una puntuación de 4-5 pasan a presentar una calidad metodológica regular y los de menos de 4, se clasifican como de mala calidad. En este caso, para la revisión hemos elegido artículos con una puntuación de 6 o mayor que éste(22).

En cuanto a la escala CASPe, es un programa creado por el Institute of Health Sciences de Oxford. Sirve para ayudar a los profesionales del ámbito de la salud a adquirir habilidades en la lectura

crítica de la literatura científica y también, a conseguir habilidades en la búsqueda de información. Esta escala consta de 11 preguntas. Las primeras 3 preguntas son de eliminación, sirven para saber si seguir con las demás preguntas o descartarlo directamente. La puntuación máxima es 11. Por cada respuesta de "sí" se suma un punto y por cada respuesta de "no" o "no lo sé", no suma ningún punto. Los estudios se toman como válidos si presentan una puntuación de 6 o mayor que 6, teniendo en cuenta que cuanto mayor sea la puntuación, mayor calidad metodológica presentará(23).

5. RESULTADOS

5.1. Selección de los estudios

Inicialmente se encontraron un total de 801 resultados en las 4 bases de datos (Pubmed, Science Direct, PEDro y Cochrane Library). Primero comenzamos eliminando los artículos duplicados quedándonos con 660 estudios. Tras la lectura de los títulos, excluimos un total de 638 por no tratar el tema de estudio. Posteriormente, con los 22 estudios restantes, pasamos a leerlos de uno en uno. En este caso, decidimos eliminar 5 artículos por no realizar ejercicio aeróbico como parte de la intervención, 4 por no realizarse en población pediátrica, 2 por no ser el tipo de estudio que buscábamos, y, por último, excluimos otros 5 estudios porque no indicaban los resultados finales. Adicionalmente, se revisó la bibliografía de los artículos seleccionados y de algunos de los estudios descartados en busca de artículos que hayan pasado desapercibidos en la búsqueda, y en este caso, encontramos 1. Por lo tanto, tras esta búsqueda se obtuvieron 6 ensayos que han sido incluidos en la revisión sistemática (Figura 2).

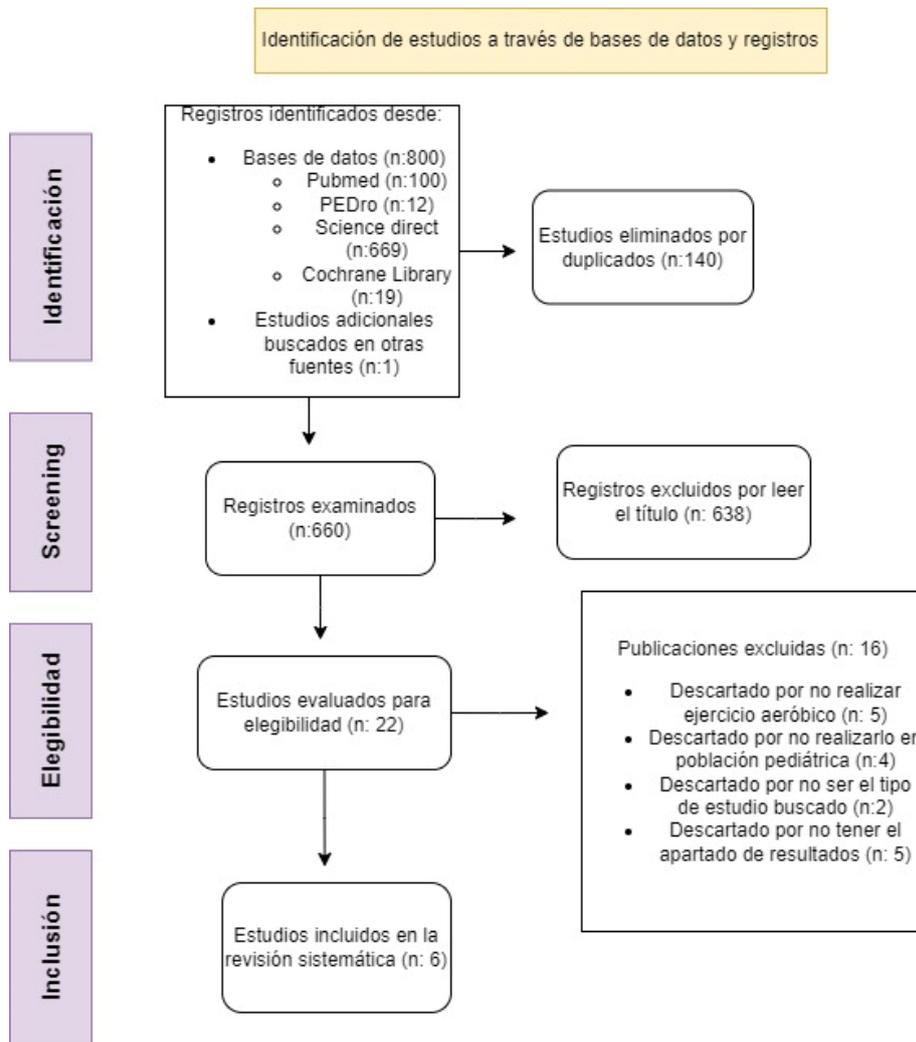


Figura 2: Diagrama de flujo que representa el proceso de identificación y selección de estudios según las directrices de los Elementos de Información Preferidos para las Revisiones Sistemáticas y los Metaanálisis (PRISMA)(20).

5.2. Valoración de la calidad metodológica:

Con respecto a la evaluación mediante la Escala PEDRo (22), las puntuaciones han estado entre 6 y 9. 3 estudios han presentado una puntuación de 6 (24–26), 1 artículo ha tenido una puntuación de 7 (27), otro, una puntuación de 8(28), y, por último, otro estudio con una puntuación de 9 (29)(Tabla 2). En cuanto a la Escala CASPe (23), la puntuación mínima de la calidad metodológica ha sido un 7 y la máxima un 9. 2 estudios han tenido una puntuación de 7 (25,26), 1 ha tenido una puntuación de 8 (24) y el resto, una puntuación de 9 (27–29) (Tabla 3).

5.2.1. Calidad metodológica de los estudios según la Escala PEDro (22):

Tabla 2. Escala PEDro de los estudios elegidos.

Referencia	Items											T
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	
Jane Schneiderman-Walker et al. (24)	1	1	1	1	0	0	0	1	0	1	0	6
Elena Santana-Sosa et al. (27)	1	1	1	1	0	0	0	1	1	1	0	7
Tamara del Corral et al.(28)	1	1	1	1	0	1	0	1	1	1	0	8
Maria Anifanti et al.(29)	1	1	1	1	0	1	0	1	1	1	1	9
Cláudia S. Schindel et al. (25)	1	0	1	0	0	0	0	1	1	1	1	6
H.C. Selvadurai et al.(26)	1	1	1	1	0	0	0	1	0	1	0	6

Ítems de la escala de PEDro: 1 = Criterios de elegibilidad; 2 = Asignación aleatoria; 3 = Enmascaramiento de la asignación; 4 = Similitud al inicio del estudio; 5 = Enmascaramiento de los participantes; 6 = Enmascaramiento del terapeuta; 7 = Enmascaramiento del evaluador; 8 = Mínimo 85% de seguimiento; 9 = Análisis por intención de tratar; 10 = Comparación estadística entre grupos; y 11 = Medidas puntuales y de variabilidad.

5.2.2. Calidad metodológica de los estudios según la Escala CASPE(23):

Tabla3. Escala CASPE en los estudios elegidos.

Referencia	Ítems											T
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	
Jane Schneiderman-Walker et al.(24)	1	1	1	0	1	0	0	1	1	1	1	8
Elena Santana-Sosa et al.(27)	1	1	1	0	1	0	1	1	1	1	1	9
Tamara del Corral et al.(28)	1	1	1	0	1	0	1	1	1	1	1	9
Maria Anifanti et al. (29)	1	1	1	0	1	0	1	1	1	1	1	9
Cláudia S. Schindel et al.(25)	1	1	1	0	0	0	0	1	1	1	1	7
H.C. Selvadurai et al. (26)	1	1	1	0	1	0	0	0	1	1	1	7

Items del cuestionario CASPe: 1 = Pregunta claramente definida; 2 = Asignación aleatoria; 3 = Pacientes considerados hasta el final; 4 = Cegamiento; 5 = Grupos similares al comienzo; 6 = Grupos tratados de igual modo; 7 = Gran efecto del tratamiento; 8 = Precisión del efecto; 9 = Aplicabilidad a tu medio o población local; 10 = En cuenta todos los resultados; 11 = Beneficios justifican riesgos y costes.

5.3. Análisis de los resultados

En la tabla 4 se muestran las características de la muestra, la intervención y los resultados obtenidos. El número total de participantes fueron 265. Todos eran mayores de 6 años y menores de 20. En total 121 participantes eran mujeres y 144 hombres.

En dos estudios además de hacer ejercicio aeróbico, realizaban ejercicio de fuerza (26,27). En otros 2 estudios, estiramientos (25,29) y en uno, entrenamiento de la musculatura inspiratoria (IMT) (27).

Las intervenciones de los estudios, iban desde 3 sesiones semanales hasta 5 por un tiempo de 6 meses a 3 años. Los entrenamientos de cada sesión, duraban como mínimo 20 minutos y como máximo hasta 1 hora. A la hora de hacer el ejercicio físico indican a los participantes que deben hidratarse con 500ml de agua en ese momento (27). Adicionalmente, en algunos estudios tenían que rellenar un diario personal donde iban anotando el ejercicio diario practicado, las sensaciones presentadas, la FC y la puntuación obtenida en la escala de esfuerzo percibido de Borg (24,28,29). En 2 estudios, pasaron la escala CFQ-R para saber la QoL de los pacientes (27,28).

En 5 de los 6 estudios se observan mejoras estadísticamente significativas ($p < 0,05$) respecto al inicio y al GC del FEV1 y la FVC medidos a través de una espirometría(24,26–29). En 2 de ellos, se han encontrado incrementos estadísticamente significativos ($p < 0,05$) en la capacidad

aeróbica del GI respecto al GC y al inicio del estudio medida con el test 6 minutos marcha (6MWT) (28,29). En uno de los 6 estudios encontraron una mejora significativa ($p < 0,05$) en cuanto a la postura general y la presión ejercida con el pie en comparación del GC y el GI y en comparación de la línea base del que partían (25) . En un estudio se vio que hubo un aumento significativo ($p < 0,05$) en el parámetro de VO_2 basal en ambos grupos (GC y GI) comparándolo desde la línea base del que partían (27). En cuanto a la variable de la fuerza, se ha podido observar en 2 estudios, que existen mejoras significativas ($p < 0,05$) tanto en el press banca como en la prensa de pierna y también en la cantidad de fuerza isométrica en el GI respecto al GC (27,28). Por último, hemos podido ver que en un estudio, la QoL ha aumentado significativamente ($p < 0,05$) en el GI comparándolo desde la línea base de la que partía (26).

Tabla 4. Características del estudio, resultados.

PRIMER AUTOR, AÑO DE PUBLICACIÓN Y PAÍS	DISEÑO DEL ESTUDIO	PARTICIPANTES	INTERVENCIÓN	VARIABLES ANALIZADA	RESULTADOS
<i>Jane Schneiderman-Walker et al. (2000)</i> (24) Canada.	Ensayo clínico aleatorizado/randomizado	Pérdidas: 7 nf=65n GI: 30; 12 ♀ / 18 ♂ Edad: (media ± SD): 13,4 ± 3,9 años Peso: (media ± SD)45,9± 14,0kg GC: 35; 15 ♀ / 20 ♂. Edad(media ±SD) 13,3 ± 3,6 años Peso:(media ±SD)41,3 ± 14,0kg	GI: 3 años.3 ses/sem; 20min/ ses (5min calent y 5min VC). EA (ej. correr, natación,...) con FC a 70-80% GC: seguir con nivel de actividad física habitual. GI y GC: programa de fisio habitual y medicación.	Función pulmonar: FEV 1 y FVC. Capacidad aeróbica: W máx. y VO ₂ máx. Cantidad de ejercicio	<u>Cambios con la línea base(GI):</u> ↑ *FVC, FEV1. ↑W máx., VO ₂ max. ↑*Cantidad de ejercicio <u>Cambios con la línea base (GC)</u> ↑FVC ↔W max VO ₂ max ↔Cantidad de ejercicio <u>GI vs. GC:</u> ↑*FVC, FEV1. ↑ W máx., VO ₂ max. ↑* Cantidad de ejercicio.
<i>Elena Santana- Sosa et al. (2013)</i> (27) España.	Ensayo clínico aleatorizado / randomizado	Pérdidas:2 nf 20n GI: 10; 6 ♂ / 4 ♀. Edad: (media ± SD) 11 ± 1 años %IMC: (media ± SD) 16,6 ± 0,7 kg/m ² GC:10; 6 ♂ / 4 ♀ . Edad: (media ± SD) 10 ± 1 años %IMC: (media ± SD)15,6 ± 0,7 kg/m ²	GI: 8 sem/ entr. → 4 sem/des. 3 ses/ sem → EA (calent: 10 min cicloergómetro/ 20- 40 min ejer entren con cicloergómetro y juego activo (15 min) / 7 ejer/ ses, 1ser/ ejer, 12-15 reps/ ser). No descansos entre ejer. Se les mide FC siempre 2 ses IMT/ día En descanso mantenían ses de fisio torácaee informaban beneficios del ejercicio. GC: instrucciones de beneficios del ejercicio y el IMT (al 10% del PI máx basal) mantuvieron fisio torácica (2ses/día)	PI max, VO ₂ pico basal. Fuerza: prensa de pierna, press banca % masa libre de grasa	<u>Cambios con la línea base (GI):</u> ↑*PI max (mantuvo tras des.) ↑*VO ₂ pico basal (en des. ↓). ↑* Valores prensa de pierna y press banca ↑*%de masa libre de grasa (en des. ↓). <u>Cambios con la línea base (GC)</u> ↔PI max

					<p>↑VO₂ pico basal ↔ Valores prensa de pierna y press banca ↔% de masa libre de grasa <u>GI vs. GC:</u> ↑* PI max ↑VO₂ pico basal. ↑FEV1, FVC ↑*Valores prensa de pierna y press banca ↑*% de masa libre de grasa.</p>
<p>Tamara del Corral et al. (2017)(28) España.</p>	<p>Ensayo Clínico aleatorizado simple ciego.</p>	<p>Pérdidas 1 nf= 40n GI:20; 10♂ / 10♀. Edad:(media ± SD)12,6 ± 3,4 años. %IMC: (media ± SD)18,3 ± 2,7 kg/m². GC: 20; 11♂ /9♀ Edad: (media ± SD)11 ± 3 años. %IMC: (media ± SD) 17,4 ± 3 kg/m²</p>	<p>GI: 6 sem. 5 ses/ sem; 30-60min /ses utilizando plataforma Nintendo Wii TM con juego EA Sports TM active 2 (correr, sentadillas,...). 1 vez/sem antes del entren prueba de FCmax Para más adherencia: fisio controles telefónicos/sem Después de 6sem seguir12 meses con programa 2ses/sem ; 20min/ ses GC: seguir con ejercicio habitual.</p>	<p>Capacidad aeróbica:6MWTy MSWD. Variables de fuerza (Horizontal jump test (HJT) and medicine ball)</p>	<p><u>Cambios con la línea base</u> <u>(GI):</u> ↑*6MWT, MSWD ↑*Todas las variables de fuerza. <u>Cambios con la línea base</u> <u>(GC)</u> ↔6MWT, MSWD ↔Todas las variables de fuerza <u>GI vs. GC:</u> ↑*6MWT, MSWD ↑*Todas las variables de fuerza.</p>
<p>María Anifanti et al. (2022)(29) Grecia.</p>	<p>Ensayo clínico aleatorizado/ randomizado</p>	<p>Pérdidas: 8 nf= 42n GI: 21; 11♀ / 10♂. Edad: (media ± SD)17,0 ± 3,3 años %IMC:(media ± SD)20,0 ± 3,3 kg/m².</p>	<p>GI: 3 ses/ sem; 1 año. Entren de ejer basado en WAT. EA que más guste→ contar pasos 5ses/ sem Se va aumentando pasos.</p>	<p>Capacidad aeróbica:6MWD TVA y TVE (ecocardiograma)</p>	<p><u>Cambios con la línea base</u> <u>(GI):</u> ↑*6MWT</p>

GC: 21; 12 ♀ / 9 ♂ .
 Edad: (media ± SD) 16,1 ± 3,3 años
 %IMC: (media ± SD) 20,1 ± 2,6 kg/m².

Empezar con 5 min calent y estiramientos Y
 5min VC. A finalizar sem apuntar pasos/ ses.
 GC: seguir con la actividad de la vida diaria y
 abstenerse de clases de ejercicio
 estructuradas.

* Correlación entre
 cantidad de pasos y
 6MWD.
 ↓*TVA
 ↑*TVE
 ↑*TAPSE, TVS, RVFWSL,
 RV4CSL.
 ↓*PASP
Cambios con la línea base
(GC)
 ↔6MWT
 ↔TVA, TVE
 ↔TAPSE, TVS, RVFWSL,
 RV4CSL
GI vs GC:
 ↑*6MWT
 ↑*TAPSE, RVFWSL,
 RV4CSL.

<p>Cláudia S. Schindel et al. (2015)(25) Brasil.</p>	<p>Ensayo clínico aleatorizado/ randomizado.</p>	<p>Pérdidas: 0 nf → 34 GI: 17; 7 ♀ / 10 ♂ . Edad: (media ± SD) 13,6 ± 2,8 años. %IMC: (media ± SD) 19,1 ± 3,6 kg/m². GC: 17; 7 ♀ / 10 ♂ . Edad: (media ± SD) 12,9 ± 3,9 años. %IMC: (media ± SD) 19,9 ± 3,6 kg/m².</p>	<p>GI: Manual ilustrado de pautas y estiramientos Hacer EA (la que más guste) 3ses/ sem mínimo 20 min/ses y estiramientos. 2 veces/ 20 seg Diario para marcar días que realizaban ejer y estiramientos. Cada 2 sem , llamada telefónicas. GC: Recomendación general realizar ejer y estiramientos</p>	<p>Cantidad lordosis cervical, cifosis torácica , lordosis lumbar , distensión torácica lateral y protrusión abdominal Presión media ejercida de pie sobre suelo, presión ejercida de pie sobre superficie y área de contacto de pie con suelo.</p>	<p><u>Cambios con la línea</u> <u>base(GI):</u> ↓* lordosis cervical, cifosis torácica , lordosis lumbar , distensión torácica lateral y protrusión abdominal *Diferencia en la presión ejercida de pie sobre una superficie, y área de contacto de pie en suelo. <u>Cambios con la línea base</u> <u>(GC)</u> ↔ lordosis cervical, cifosis torácica , lordosis lumbar ,</p>
--	--	--	---	--	--

distensión torácica lateral y protrusión abdominal
GI vs GC:
 ↓* lordosis cervical, cifosis torácica, lordosis lumbar, distensión torácica lateral y protrusión abdominal
 *Diferencia en la presión ejercida de pie sobre una superficie, y área de contacto de pie en suelo.
 * Influencia del eje en la distribución de pres plantar en suelo.

<p>H. C. Selvadurai et al (2002)(26) Reino Unido.</p>	<p>Ensayo clínico aleatorizado/randomizado</p>	<p>Perdidas: 0 nf → 64 n <i>G(EA)</i>: 20; 11 ♀ /9 ♂ . Edad: (media ±SD)13,2 ± 2,0 años MC:(media ±SD) 37,9 ± 7,4 kg. <i>G(EF)</i>: 22; 10 ♀ /12 ♂ . Edad: (media ±SD)13,1 ± 2,1 años MC:(media ±SD) 38,1 ± 8,2 kg. <i>G(C)</i>: 22; 9 ♀ /13 ♂ . Edad: (media ±SD)13,2 ± 2,0 años MC:(media ±SD) 38,5 ± 8,0 kg.</p>	<p><i>G(EA)</i>: 5 ses/ sem; 30 min/ses. Entren: correr cinta no motorizada o andar bici estática a V de FC al 70%/30 min. Llevan pulsioxímetro en entren, al final, pasan Escala Borg. <i>G(EF)</i>: con máquina de fuerza no isocinética. A 70% de la máx fuerza 5 ses/sem; 5 ser/10 reps GC: recibieron fisio torácica habitual, pero ninguna ses de entren.</p>	<p><i>G(EA)</i>: Capacidad aeróbica máx, FEV1, QoL, masa corporal. <i>G(EF)</i>: FEV1, fuerza de MMII, masa corporal. GC: FEV1, masa corporal.</p>	<p><u>Cambios con la línea base</u> <u>(G(EA)):</u> ↑*Cap aer máx, FEV1, QoLy MC. <u>Cambios con la línea base</u> <u>(G(EF)):</u> ↑*FEV1, fuerza de MMII, MC. <u>Cambios en la línea base</u> <u>(GC)</u> ↑*FEV1 y MC ↑Cap aer max, QoL <u>G (EA) vs G(EF) vs GC:</u> En GC ↑FEV1 y MC pero no tanto como en G(EA) y G(EF).</p>
--	--	--	--	--	---

Abreviaturas: nf: número final. N: Número. GI: grupo intervención. Kg: Kilogramos. GC: grupo control. Ses: sesión. Sem: Semana. Min: minutos. Calent: calentamiento. VC: Vuelta a la calma. EA: Ejercicio aeróbico. FC: Frecuencia cardíaca. FEV1: Volumen espiratorio forzado en 1 segundo. FVC: Capacidad Vital Forzada. Wmax: Potencia aeróbica

máxima. VO₂: Capacidad aeróbica máxima. %IMC: Porcentaje de índice de masa corporal. Kg/m²: kilogramo por metro cuadrado. Entr: Entrenamiento. Des: descanso. Ejer: ejercicio. Ser: serie. Reps: repeticiones. IMT: entrenamiento de músculos inspiratorios. PImax: Presión inspiratoria máxima. ♂: Hombre. ♀: mujer. 6MWT: Test de 6 metros marcha. MSWD: Prueba de Marcha con lanzadera modificada. HJT: Horizontal Jump Test. WAT: monitor de actividad portátil. TVA: Velocidad diastólica tardía del anillo tricuspídeo. TVE: Velocidad de flujo transtricuspídeo diastólica precoz. TAPSE: Excursión sistólica del plano anular tricúspide. TVS: Velocidad sistólica del anillo tricúspide. RVFWSL: Deformación longitudinal de la pared ventricular derecha. RV4CSL: Tensión longitudinal de cuatro cámaras del ventrículo derecho. PASP: Presión Sistólica Arterial Pulmonar. Seg: segundos.. MC: masa corporal. G(EA): Grupo de entrenamiento aeróbico G(EF): grupo de entrenamiento de fuerza. GC: grupo control. V: velocidad. QoL: Calidad de vida. MMII: miembros inferiores; Cap. Aer. Max: capacidad aeróbica máxima.

6. DISCUSIÓN

El propósito de esta revisión sistemática era conocer los efectos que tenía la realización de ejercicio aeróbico en niños con la patología de FQ. Se encontraron 6 artículos que cumplían los criterios de inclusión y exclusión determinados. De forma global, se ha visto que la realización de ejercicio aeróbico proporciona efectos beneficiosos al paciente en muchos ámbitos como son la disminución de secreciones, mejora de la postura y la mejora de la capacidad aeróbica haciendo que mejore su QoL debido a la disminución de la sintomatología del paciente. Además, no se describen ningún tipo de efectos adversos tras la realización de este tipo de terapia. Por lo que, realizar ejercicio aeróbico en niños con FQ podría ser una opción segura y efectiva, siempre y cuando se pauten de manera personalizada y adaptada a la situación actual de cada paciente.

En los estudios escogidos, se pueden observar distintos tipos de efectos a partir de la realización del ejercicio:

6.1. Efectos en la función pulmonar:

En la FQ, uno de los aspectos más afectados suele ser la función pulmonar. Se ha visto que el ejercicio físico mantiene o incluso mejora la función pulmonar debido a que ayuda a mejorar la eliminación de las secreciones mediante de la combinación de la hiperventilación, vibraciones mecánicas, tos y los cambios en la composición del esputo (30). Cuando la función pulmonar mejora, la QoL del paciente también lo hace.

Los pacientes con FQ presentan una clara disminución en los valores de FEV1 y FVC. En los estudios incluidos en la revisión, estos valores aumentan de manera significativa ($p < 0,05$) tras realizar ejercicio aeróbico (24,26). Además, el estudio llevado a cabo por Hebestreit et al.(31), también consiguió estos resultados significativos. En este estudio participaban niños de 12 años hasta personas adultas y como intervención realizaban ejercicio de fuerza en un gimnasio y ejercicio aeróbico, una hora diaria 3-4 veces a la semana aumentando la carga progresivamente durante 6 meses. Sin embargo, en uno de los ensayos de nuestra revisión los cambios encontrados en la función respiratoria no fueron significativos ($p > 0,05$) (27). Similar a lo encontrado por Zeren et al.(32), que realizó un estudio en población pediátrica pero la intervención se centraba principalmente en IMT y drenaje postural 2 veces al día durante 8 semanas, y en relación al ejercicio aeróbico solamente recomendaban su realización de forma autónoma. Estas discordancias en los resultados podrían deberse a la duración de la intervención, los estudios que han obtenido mejoras tenían una duración superior a 6 meses (24,26,31) mientras que los que no, tenían una duración de 3 meses y 2-3 días de entrenamiento semanales (27,32).

El VO_2 basal, es un buen indicador de la situación pulmonar que presenta el niño y un buen predictor de supervivencia. El estudio llevado a cabo por Santana-Sosa et al. (27) observó que tras la realización de ejercicio aeróbico el valor de VO_2 basal puede aumentar y mantenerse durante un tiempo prolongado, obteniendo mejoras estadísticamente significativas ($p < 0,05$) respecto al GC. Para que esto ocurra, es necesario que se realice ejercicio aeróbico durante un

periodo de tiempo regular y constante. Paralelamente, en el estudio realizado por Cuisle O`donovan et al. (33) no han encontrado cambios en el VO_2 al comparar los GI y GC ni al compararlos con los resultados obtenidos desde la línea base de donde partían. En el artículo participaban niños con FQ y niños sanos. Realizaban 30 minutos de ejercicio aeróbico jugando a juegos de la consola con un descanso de 5 minutos entre ellos. El que los resultados no fueran significativos ($p < 0,05$), podría deberse a que la intervención se basaba en realizar ejercicio mediante un videojuego, siendo posiblemente de una menor intensidad que en el resto de estudios que empleaban cicloergómetros, cintas sin fin o realizaban deportes como el fútbol, pádel, baloncesto o tenis. Además, hay que tener en cuenta que en el estudio incluyen niños sanos como GC, por lo que no es del todo comparable el efecto que pueda tener el ejercicio aeróbico en niños con FQ que en niños sanos. Los niveles de inicio de la función pulmonar en niños sanos son evidentemente superiores y la capacidad de mejora en niños con FQ va a estar más limitada. Por ello, van a necesitar más tiempo de intervención como hemos visto con el FEV_1 y la FVC.

6.2. Efectos sobre el músculo

Según la FQ avanza en el tiempo, los pacientes se encuentran más fatigados, debilitados y con menos fuerza. En 2 de los estudios incluidos se ha visto que realizar ejercicio aeróbico aumenta significativamente la fuerza muscular en el GI comparándolo en el GC y, al mismo tiempo, ambos grupos en comparación con la línea base del que partían, especialmente la prensa de pierna y el press banca (27,28). Además, en el estudio llevado a cabo por Holmes et al. (34) también se consiguen resultados significativos ($p < 0,05$). En este estudio participaban adultos mayores de 18 años y realizaban 20 minutos diarios de ejercicio aeróbico en la Xbox Kinect. Esto se puede deber a que al aumentar la capacidad pulmonar y mejorar la tolerancia al ejercicio, la cantidad de oxígeno y nutrientes aportada al músculo es mayor permitiendo el desarrollo muscular y por tanto el incremento de fuerza. Adicionalmente no podemos olvidarnos de que durante la práctica de ejercicio físico aeróbico también trabaja la musculatura por lo que aumentará la masa muscular. En relación con esto, se ha demostrado que el ejercicio aeróbico actúa como estímulo anabólico en poblaciones poco activas favoreciendo la hipertrofia de una manera significativa ($p < 0,05$) (35).

Otros de los efectos físicos que le ocurren al paciente por realizar ejercicio aeróbico es aumentar el porcentaje de masa libre de grasa. Es decir, aumenta la masa muscular del individuo (26,27). Según el estudio de Willis et al. (36) ocurría lo mismo. En el estudio la población que participaba era de adultos de 18 años hasta 70 años y la intervención consistía en que el GI realizaba trabajo de fuerza 3 veces por semana y ejercicio aeróbico (cicloergómetro, cinta rodante o elíptica). Esto se debe a que el ejercicio aeróbico hace que se reduzca considerablemente el porcentaje de masa corporal o masa grasa del cuerpo, y al mismo tiempo, aumenta la masa muscular.

6.3. Efectos cardiovasculares

Los pacientes con FQ, además de presentar problemas en la función pulmonar, a menudo, presentan alguna disfunción cardíaca. Es común encontrar el ventrículo izquierdo y la aurícula derecha e izquierda dilatadas. Además, suelen tener un deterioro de la función cardíaca que produce una disminución de perfusión y O₂ al músculo esquelético, y al mismo tiempo, una importante intolerancia al ejercicio. Cuando estos pacientes se someten a realizar ejercicio aeróbico vemos cómo el 6MWT aumenta significativamente haciendo que mejore la tolerancia al ejercicio. Estas mejoras se ven sobre todo cuando se compara el GI con la línea base del que partía (29). También aumentan los valores de la velocidad de flujo transtricuspídeo diastólica precoz (TVE) y disminuyen los valores de la velocidad diastólica tardía del anillo tricuspídeo (TVA) (29). En el estudio llevado a cabo por Bois et al. (38) (estudio de población adulta en la que realizan todo el ejercicio aeróbico que puedan en 24 semanas y observan la mejoría del 6MWT) y en el estudio de Zeren et al, (32), se pudo observar la mejora significativa ($p < 0,05$) del 6MWT. Esto puede deberse a que se produzcan cambios en el tono vascular o por efectos cardíacos directos. Se consigue disminuir la FC en reposo debido a que el ejercicio mejora la actividad del sistema nervioso autónomo cardíaco y el tono simpático disminuye.

6.4. Efectos posturales

Los niños con FQ suelen presentar normalmente anormalidades en la postura corporal. Suelen manifestar cifosis torácica, lordosis lumbar e incluso, lordosis cervical. Además, es muy común que presenten cierto grado de escoliosis. En uno de los estudios analizados, hemos podido observar que el ejercicio aeróbico, hace que disminuya la lordosis cervical, lordosis lumbar, cifosis torácica y mejora la posible escoliosis existente (25). Esto se debe a que el desarrollo del tórax está relacionado con la enfermedad existente. El estudio llevado a cabo por Brzek et al. (39), confirmó que la falta de actividad física, es decir, el sedentarismo, hace que se produzcan alteraciones en los parámetros posturométricos, en pacientes con patologías respiratorias, en este caso el asma. Por su parte, Elbasan et al. (17) ha visto que el ejercicio aeróbico consigue mejorar la postura corporal, en concreto. Se puede deber a que cuando se realiza ejercicio, la movilidad corporal aumenta haciendo que los patrones posturales patológicos mejoren (39). Aun así, Zeren et al. (32) no han encontrado ningún beneficio en la postura tras la realización de ejercicio aeróbico. Estas discrepancias, pueden deberse a la adherencia al tratamiento. En este estudio, el ejercicio físico que realizaban los enfermos no era supervisado, sino que seguían las recomendaciones dadas por el fisioterapeuta en su casa (32).

7. LIMITACIONES Y FORTALEZAS

Esta revisión presenta algunas limitaciones. Por un lado, el número de estudios que cumplieron los criterios de inclusión y exclusión predeterminados fueron limitados. Sin embargo, realizamos la búsqueda en 4 bases de datos y revisamos la bibliografía de los estudios incluidos y alguno de los descartados para asegurarnos de no haber ignorado ningún documento. Adicionalmente seguimos las directrices PRISMA(20) y se pasaron las herramientas metodológicas CASPe (23) y PEDro(22) para asegurarnos de que los estudios escogidos para la revisión sistemática, tenían una calidad metodológica aceptable. El que los pacientes fueran

niños hizo que la adherencia al tratamiento fuese más complicada, por lo que, en ocasiones, los resultados obtenidos no eran los esperados. Por último, se ha de tener en cuenta al interpretar los resultados la gran heterogeneidad que existía entre los estudios (diferencia de frecuencia de entrenamiento, tipo de ejercicio, si es supervisado o no, tiempo de las sesiones, duración del tratamiento...). Además, al realizar la revisión en población pediátrica, es diferente el tipo de intervención realizada a niños de 5 años que a adolescentes de 15.

8. CONCLUSIÓN

Después de realizar la revisión sistemática podemos llegar a unas conclusiones sobre los efectos que tiene el ejercicio aeróbico en niños:

- El ejercicio aeróbico es un buen tratamiento para los enfermos de FQ.
- Además de efectos beneficiosos en la función pulmonar, se ha podido ver que también nos ayuda a mejorar la capacidad cardíaca, nos mejora la masa muscular y es beneficioso para la postura corporal.
- Aunque el ejercicio aeróbico es un buen tratamiento, es mejor tener un tratamiento completo junto a la fisioterapia respiratoria y la medicación necesaria.
- Al trabajar con niños, la adherencia al tratamiento es más complejo, por lo que tienen que adaptarse a cada paciente y realizarlos de una manera divertida y lúdica para ellos.

9. BIBLIOGRAFÍA

1. Chen Q, Shen Y, Zheng J. A review of cystic fibrosis: Basic and clinical aspects. *Animal Model Exp Med.* 2021;4(3):220–232.
2. Jones M, Moffatt F, Harvey A, Ryan JM. Interventions for improving adherence to airway clearance treatment and exercise in people with cystic fibrosis. *Cochrane Database of Systematic Reviews.* 2020;2020(5).
3. Shoemaker MJ, Hurt H, Arndt L. The evidence regarding exercise training in the management of cystic fibrosis: a systematic review. *Cardiopulm Phys Ther J.* 2008; 19(3):75-83.
4. Hodson ME. Cystic fibrosis. *Postgrad Med J.* 1984;60(701):225–33.
5. Scotet V, L'hostis C, Férec C. The Changing Epidemiology of Cystic Fibrosis: Incidence, Survival and Impact of the CFTR Gene Discovery. *Genes (Basel).* 2020 ;11(6):589.
6. Freitas DA, Chaves GSS, Santino TA, Ribeiro CTD, Días FA, Guerra RO, et al. Standard (head-down tilt) versus modified (without head-down tilt) postural drainage in infants and young children with cystic fibrosis. *Cochrane Database of Syst Rev.* 2018;3(3).
7. Coffey MJ, Garg M, Homaira N, Jaffe A, Ooi CY. Probiotics for people with cystic fibrosis. *Cochrane Database of Syst Rev.* 2020;1 (1).
8. Bell SC, Mall MA, Gutierrez H, Macek M, Madge S, Davies JC, et al. The future of cystic fibrosis care: a global perspective. *Lancet Respir Med.* 2020;8(1):65–124.
9. Zeren M, Cakir E, Gurses HN. Effects of inspiratory muscle training on postural stability, pulmonary function and functional capacity in children with cystic fibrosis: A randomised controlled trial. *Respir Med.* 2019;148:24–30.
10. David TJ. Cystic fibrosis. *Arch Dis Child.* 1990 ;65(1):152–7.
11. Savage E, Beirne P V, Ni Chroinin M, Duff A, Fitzgerald T, Farrell D. Self-management education for cystic fibrosis. *Cochrane Database of Syst Rev.* 2011;(7).
12. Rafeeq MM, Murad HAS. Cystic fibrosis: current therapeutic targets and future approaches. *J Transl Med.* 2017;15(1): 84.
13. Organización Mundial de la Salud. La OMS aconseja ahora entre 150 y 300 minutos semanales de ejercicio físico. *Salud.* 2020.
14. O'Donovan G, Blazeovich AJ, Boreham C, Cooper AR, Crank H, Ekelund U, et al. The ABC of physical activity for health: A consensus statement from the British association of sport and exercise sciences. *J Sports Sci.* 2010;28(6):573–91.
15. Ruegsegger GN, Booth FW. Health Benefits of Exercise. *Cold Spring Harb Perspect Med.* 2018 ;8(7).
16. Razazian N, Kazeminia M, Moayedi H, Daneshkhah A, Shohaimi S, Mohammadi M, et al. The impact of physical exercise on the fatigue symptoms in patients with multiple sclerosis: a systematic review and meta-analysis. *BMC Neurol.* 2020;20(1):93.

17. 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;38(1):2.
18. Heinz KD, Walsh A, Southern KW, Johnstone Z, Regan KH. Exercise versus airway clearance techniques for people with cystic fibrosis. *Cochrane Database of Syst Rev.* 2022;6(6).
19. Cox NS, Alison JA, Holland AE. Interventions for promoting physical activity in people with cystic fibrosis. *Cochrane Database of Systematic Reviews.* 2013;2013(12).
20. Page MJ, McKenzie JE, Bossuyt PM, Boutron I, Hoffmann TC, Mulrow CD, et al. The PRISMA 2020 statement: An updated guideline for reporting systematic reviews. *Syst Rev.* 2021;10 (1):89.
21. Verhagen AP, De Vet HCW, De Bie RA, Kessels AGH, Boers M, Bouter LM, et al. The Delphi list: A criteria list for quality assessment of randomized clinical trials for conducting systematic reviews developed by Delphi consensus. *J Clin Epidemiol.* 1998 ;51(12):1235–41.
22. Escala PEDro - PEDro. *Physiotherapy Evidence Database.* 1999.
23. PROGRAMA DE LECTURA CRÍTICA CASPe Leyendo críticamente la evidencia clínica.
24. Schneiderman-Walker J, Pollock SL, Corey M, Wilkes DD, Canny GJ, Pedder L, et al. A randomized controlled trial of a 3-year home exercise program in cystic fibrosis. *J Pediatr.* 2000;136(3):304–10.
25. Schindel S, Hommerding X, Melo DAS, Baptista RR, Marostica PJC. Physical Exercise Recommendations Improve Postural Changes Found in Children and Adolescents with Cystic Fibrosis: A Randomized Controlled Trial. *J Pediatr.* 2015; 166 (3): 710-6.
26. Selvadurai HC, Blimkie CJ, Meyers N, Mellis CM, Cooper PJ, Van Asperen PP. Randomized controlled study of in-hospital exercise training programs in children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol.* 2002;33(3):194–200.
27. Santana-Sosa E, Gonzalez-Saiz L, Groeneveld IF, Villa-Asensi JR, De Aguero MIBG, Fleck SJ, et al. Benefits of combining inspiratory muscle with “whole muscle” training in children with cystic fibrosis: A randomised controlled trial. *Br J Sports Med.* 2014;48(20):1513–7.
28. Del Corral T, Cebrià Iranzo MÀ, López-de-Uralde-Villanueva I, Martínez-Alejos R, Blanco I, Vilaró J. Effectiveness of a home-based active video game programme in young cystic fibrosis patients. *Respiration.* 2018 ;95(2):87–97.
29. Anifanti M, Giannakoulakos S, Hatziagorou E, Kampouras A, Tsanakas J, Deligiannis A, et al. Effects of a Long-Term Wearable Activity Tracker-Based Exercise Intervention on Cardiac Morphology and Function of Patients with Cystic Fibrosis. *Sensors (Basel).* 2022;22(13):4884.
30. Radtke T, Sj N, Hebestreit H, Kriemler S. Physical exercise training for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev.* 2015;(6).
31. Hebestreit H, Schmid K, Kieser S, Junge S, Ballmann M, Roth K, et al. Quality of life is associated with physical activity and fitness in cystic fibrosis. *BMC Pulm Med.* 2014;14(1):26.
32. Zeren M, Cakir E, Gurses HN. Effects of inspiratory muscle training on postural stability, pulmonary function and functional capacity in children with cystic fibrosis: A randomised controlled trial. *Respir Med.* 2019;148:24–30.

33. 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;13(3):341–6.
34. Holmes H, Wood J, Jenkins S, Winship P, Lunt D, Bostock S, et al. Xbox Kinect™ represents high intensity exercise for adults with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2013;12(6):604–8.
35. Konopka AR, Harber MP. Skeletal muscle hypertrophy after aerobic exercise training. *Exerc Sport Sci Rev*. 2014;42(2):53–61.
36. Willis LH, Slentz CA, Bateman LA, Shields AT, Piner LW, Bales CW, et al. Effects of aerobic and/or resistance training on body mass and fat mass in overweight or obese adults. *J Appl Physiol* (1985). 2012 ;113(12):1831–7.
37. Chetta A, Pisi G, Zanini A, Foresi A, Grzincich GL, Aiello M, et al. Six-minute walking test in cystic fibrosis adults with mild to moderate lung disease: Comparison to healthy subjects. *Respir Med*. 2001;95(12):986–91.
38. Du Bois RM, Weycker D, Albera C, Bradford WZ, Costabel U, Kartashov A, et al. Six-minute-walk test in idiopathic pulmonary fibrosis: test validation and minimal clinically important difference. *Am J Respir Crit Care Med*. 2011;183(9):1231–7.
39. Brzęk A, Knapik A, Sołtys J, Gallert-Kopyto W, Famuła-Wąz A, Plinta R. Body posture and physical activity in children diagnosed with asthma and allergies symptoms: A report from randomized observational studies. *Medicine (Baltimore)*. 2019;98(7).

10.ANEXOS

ANEXO I

Base de datos	Estrategia de búsqueda	Resultados
Pubmed	<i>("effect" or "consequence") and ("aerobic exercise" or "exercise therapy" or "aerobic training" or "physical activity" or "physical exercise" or "exercise program" or "exercise training" or "exercise intervention" or "cardio workout") and ("cystic fibrosis" or "mucoviscidosis") and ("children" or "paediatric" or "infant" or "young" or "adolescent" or "teenager") and ("randomized controlled trial" or "randomized control trial" or "control trial" or "trial")</i>	100
PEDro	<i>"Cystic fibrosis" and "children" and "aerobic exercise" and "effect"</i>	12
Cochrane Library	<i>"Cystic fibrosis" and "aerobic exercise" and "children" and "control trial"</i>	19
Science direct	<i>"consequence" and "cystic fibrosis" and "aerobic exercise" and "children" and "control trial"</i>	669