



FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD DE SORIA

GRADO EN FISIOTERAPIA

TRABAJO DE FIN DE GRADO

Efectos de los diferentes tipos de entrenamiento sobre la fuerza, capacidad aeróbica, función respiratoria y calidad de vida en pacientes adultos con fibrosis quística. Una revisión sistemática.

Presentado por Marcos Rodríguez Martínez.

Tutora: Gema Santamaría Gómez.

Soria a 13 de julio de 2023

Resumen

Introducción: La fibrosis quística (FQ) se trata de una patología muy común en la población y que influye negativamente, tanto en el aspecto físico como psicológico. Afecta más a la etnia blanca, produciendo una deficiencia de la proteína canal de cloruro regulador de la conductancia transmembrana (CFTR) dando lugar a un moco altamente denso y deteriorando el aclaramiento mucociliar que, acabará por dar infecciones de repetición y un deterioro de la calidad de vida (QoL). Por este motivo, se cree que la práctica de ejercicio regulado por un profesional puede servir para mantener o mejorar la función pulmonar en estos pacientes.

Objetivos: Revisar la evidencia científica actual para comprobar la efectividad de la práctica de ejercicio aeróbico mejora la fuerza, la función respiratoria, la capacidad aeróbica y la QoL en pacientes con FQ.

Metodología: Se buscaron ensayos clínicos en las bases de datos PubMed, PEDro (Physiotherapy Evidence Database) y Cochrane. Nos basamos en las directrices PRISMA y utilizamos las herramientas CASPe y PEDro para evaluar la calidad metodológica.

Resultados: Entre los 638 registros identificados en la búsqueda, 6 cumplieron los criterios de selección. La mayoría de los participantes que recibieron el tratamiento de ejercicio aeróbico obtuvieron mejoras no significativas en su capacidad aeróbica, fuerza y QoL. Obtuvieron una mejora significativa en la mejora de la fuerza de la musculatura respiratoria.

Conclusiones: El entrenamiento mediante ejercicio aeróbico en adultos con FQ es eficaz en el mantenimiento de la función respiratoria, fuerza y QoL, siendo la mejora de estos parámetros escasa.

Palabras clave: Fibrosis quística, ejercicio aeróbico, función respiratoria, calidad de vida.

Índice

Listado de abreviaturas.

1. Introducción.....	7
1.2 Descripción general.....	7
1.3 Diagnóstico.	7
1.4 Síntomas y complicaciones.....	8
1.5 Tratamiento.	9
1.6 Apoyo y cuidado multidisciplinario.....	10
2. Justificación.....	10
3. Objetivos.	11
3.1 Objetivo primario.....	11
3.2 Objetivo secundario.	11
4. Metodología.	11
4.1 Estrategia de búsqueda.....	11
4.2 Criterios de selección.	12
4.2.1 Criterios de inclusión.	12
4.2.2 Criterios de exclusión.....	12
4.3 Extracción y síntesis de datos.	12
4.4 Evaluación de la calidad metodológica.	12
5. Resultados.....	13
5.1 Selección de estudios.	13
5.2 Evaluación de la calidad metodológica.	15
5.3 Características de los participantes y las intervenciones.....	16
5.4 Evaluación de los resultados.	17
5.4.1 Función aeróbica.	17
5.4.2 Fuerza.	17
5.4.3 Trabajo de la musculatura respiratoria.	17
5.4.4 Calidad de vida.	17
6. Discusión.	26
7. Conclusión.	28
8. Bibliografía.	29

Índice de tablas.

Tabla 1: Comorbilidades de la FQ.....	9
Tabla 2: Escala PEDro para la evaluación metodológica de los artículos seleccionados para la revisión.....	15
Tabla 3: Cuestionario CASPe para la evaluación metodológica de los artículos seleccionados para la revisión.....	16
Tabla 4: Datos de los estudios escogidos.....	18

Índice de figuras:

Figura 1: Diagrama de flujo de la selección de estudios para la revisión sistemática (PRISMA).....	14
-----------------------------------------------------------------------------------------------------------	----

Listado de abreviaturas:

6MWT: Prueba de caminata de 6 minutos.

AVDs: Actividades de la Vida Diaria.

CASPe: Programa de Habilidades de Lectura Crítica Español (‘‘Critical Appraisal Skills Programme Español’’)

CFTR: Canal de cloruro regulador de la conductancia transmembrana.

CFQ-14+: Cuestionario de fibrosis quística específico de la enfermedad para adolescentes y adultos.

CFQ-R: Cuestionario de Fibrosis Quística Revisado.

CVF: Capacidad Vital Forzada.

FQ: Fibrosis Quística.

GC: Grupo Control.

GI: Grupo de Intervención.

HTA: Hipertensión Arterial.

IMC: Índice de Masa Corporal.

PEDro: Physiotherapy Evidence Database.

PEM: Presión Espiratoria Máxima.

PIM: Presión Inspiratoria Máxima.

QoL: Calidad de vida.

QoLQ: Cuestionario de calidad de vida en fibrosis quística para pacientes ≥ 14 años.

SF-36: Cuestionario genérico sobre calidad de vida *Medical Outcomes Study 36-ítem Short Health Survey*.

TCAR: Tomografía Computarizada de Alta Resolución.

VEF₁: Volumen Espiratorio Forzado en 1 segundo.

1. Introducción

1.1. Descripción general

La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad hereditaria autosómica recesiva y el proceso genético más letal en la etnia blanca; siendo los aparatos más afectados el respiratorio y el digestivo, en España la prevalencia es de 1 caso por 3000 nacimientos(1). La FQ es consecuencia de una alteración del gen regulador de la conductancia transmembrana (CFTR) localizado en el cromosoma 7, con la consiguiente deficiencia de la proteína reguladora de la conductancia transmembrana. Esto determina que todas las glándulas secretoras encargadas de producir moco elaboren un producto altamente denso, adherente y viscoso lo que dificultará su evacuación y movilización (2). Este tipo de secreciones producidas en los pulmones altera el aclaramiento mucociliar y los mecanismos de defensa lo que hace que los pulmones sean vulnerables a infecciones de repetición (3). Adicionalmente, el incremento de secreciones, conlleva a un aumento en la carga del trabajo respiratorio debido a la reducción del diámetro de las vías aéreas y al acúmulo de moco en los alveolos y, por tanto, reduce la capacidad de ejercicio, fuerza muscular respiratoria y periférica.(4).

Las manifestaciones clínicas más frecuentes son el síndrome diarreico crónico, el síndrome íleo meconial y el síndrome respiratorio y de manera menos frecuente encontramos: la disfunción hepática o las alteraciones en la esfera genitourinaria. La esperanza de vida es cada vez mayor llegando actualmente a la edad adulta-joven (5).

1.2. Diagnóstico

Es fundamental hacer un diagnóstico precoz en recién nacidos para garantizar un tratamiento temprano y efectivo, así como prevenir futuras complicaciones y mejorar la calidad de vida (QoL) del paciente. La prueba de detección de fibrosis quística en recién nacidos (NBS) se realiza en España desde el año 2010, consiste en un pequeño pinchazo en el talón del recién nacido en las primeras 48-72 horas de vida para analizar la presencia de diferentes enfermedades genéticas entre las que se encuentra la FQ. Las gotas de sangre que se obtienen de dicha prueba se colocan en una tarjeta especial denominada tarjeta Guthrie la cual se enviará por correo a un laboratorio estatal especial encargado de analizar la muestra sanguínea para detectar dichas afecciones de salud, incluida la FQ (6, 7). Si esta prueba resulta positiva, será necesario una confirmación diagnóstica a través de la prueba del sudor.

En los casos en los que la madre ya ha tenido un primer hijo con FQ, durante el embarazo se realizará un estudio genético a través de amniocentesis o cribado prenatal no invasivo, con el objetivo de diagnosticar al feto lo antes posible y comenzar el tratamiento pertinente (8).

Para establecer el diagnóstico se van desarrollando diferentes pruebas entre las que se encuentran la prueba del sudor, el análisis funcional del CFTR, la identificación de mutaciones

genéticas causantes de la FQ o a la valoración de las secreciones pancreáticas, que estarían disminuidas. De las anteriores la (*“gold standart”*) es la prueba del sudor, la recolección de la muestra se realiza mediante estimulación de la secreción del sudor con pilocarpina y se recoge con una gasa o papel de filtro. Más tarde, se analiza la concentración de cloruro en la muestra con el clorímetro digital; resultados > 60mmol/l confirma la FQ, mientras que valores intermedios (30-59 mmol/l indican una probabilidad de la enfermedad, finalmente los valores < 30 mmol/l se consideran normales y, por lo tanto de ausencia de la enfermedad). No obstante, algunas mutaciones pueden afectar a los valores del cloruro en el sudor, debido a ello, alguna prueba complementario podría ser necesaria (7).

El análisis funcional del gen CFTR es otra manera efectiva de diagnosticar la enfermedad debido a que esta proteína es la encargada de la regulación del movimiento transepitelial del agua y electrolitos en los tejidos exocrinos por lo que, las mutaciones del gen CFTR darán lugar a la FQ (8).

Las técnicas de imagen como la tomografía computarizada de alta resolución (TCAR), han mejorado la capacidad de detectar y evaluar cambios pulmonares en pacientes con FQ, permitiendo una evaluación más precisa de la función y estructura pulmonar (9).

1.3. Síntomas y complicaciones

Los síntomas y complicaciones son muy comunes, van desde la malnutrición, el deterioro del crecimiento, patología renal, pancreática, retraso de la pubertad, enfermedades respiratorias e intestinales, musculoesqueléticas, incontinencia urinaria de esfuerzo y densidad mineral ósea reducida entre otras (10). Otras complicaciones frecuentes son complicaciones de las vías respiratorias superiores, incluidos los pólipos nasales y la sinusitis (prevalencia aumenta con la edad) (10).

En bebés y niños, se puede observar tos seca y repetitiva, taquipnea persistente, disminución de la expansión del tórax, obstrucción bronquial y retracción intercostal (11).

En niños más mayores, la tos con secreciones mucosas purulentas y la obstrucción bronquial son síntomas mucho más remitentes. Además también pueden presentar deformidad torácica con aumento del diámetro anteroposterior (11).

Las secreciones respiratorias espesas y difíciles de eliminar obstruyen las vías respiratorias y favorecen la aparición de infecciones bacterianas como la staphylococcus aureus o la P. Aeruginosa (12).

Una vez alcanzada la edad adulta, y con ello etapas más avanzadas de la enfermedad, aparecen complicaciones como hiper tensión arterial (HTA) y bronquiectasias. La patología pulmonar sigue siendo la principal causa de morbilidad y mortalidad en pacientes con FQ (2,10,11).

Tabla1: Comorbilidades de la Fibrosis Quística (10,11,12).

Órgano.	Síntoma	Frecuencia
Pulmón.	Neumonía crónica, fibrosis.	99%
Hígado.	Esteatosis	25-60%
	Cirrosis.	10%
Páncreas.	Insuficiencia pancreática exocrina.	87%
	Diabetes mellitus.	32%
	Pancreatitis.	2%
Intestino.	Íleo meconio.	20%

1.4. Tratamiento

Como tratamiento conservador inicial en todos los pacientes se incluyen los tratamientos respiratorios como drenaje postural, drenaje autógeno, clapping, vibraciones, expectoraciones, respiración diafragmática, fisioterapia torácica, vacunas anuales, estos se emplean de forma inicial para todos los pacientes (10).

Se sugiere utilizar técnicas de limpieza de las vías respiratorias para eliminar la acumulación de moco y garantizar un buen funcionamiento de los pulmones como la ventilación mecánica, percusión torácica manual o para mejorar el movimiento del moco y mantener las vías respiratorias hidratadas se recomienda inhalar una solución hipertónica (13). Las técnicas de depuración de las vías aéreas, como el drenaje autógeno, fisioterapia torácica, drenaje postural, técnicas de espiración forzada, aerosolterapia e inspirometría incentivada pueden ayudar en la eliminación de la secreciones respiratorias, aunque la evidencia para respaldar cada técnica no es muy alta (14).

Los fisioterapeutas juegan un papel muy importante en el tratamiento de la FQ, especialmente en etapas iniciales de esta enfermedad, proporcionando una mejor QoL, promocionando la salud, y tratando todo tipo de complicaciones que puedan ir apareciendo. Otro papel importante del fisioterapeuta es la pauta de ejercicio desde la aparición de los primeros síntomas hasta que las características de la enfermedad se lo permitan, este se considera cada vez más como un componente esencial del manejo de la fisioterapia en el manejo de la FQ, dando lugar a un aumento del Volumen espiratorio forzado en 1 segundo (VEF_1) y a un mayor aclaramiento del esputo (15).

El entrenamiento físico es esencial, especialmente en pacientes con enfermedades cardiorrespiratorias. El fisioterapeuta debe conocer los requisitos y capacidades específicas de cada paciente para programar el volumen de entrenamiento que mejor se adapte a sus condiciones específicas y fisiológicas. Para que un programa de ejercicio resulte ser lo más efectivo posible se deben seguir los principios básicos de entrenamiento: sobrecarga progresiva, especificidad de la carga y reversibilidad (descondicionamiento) (16).

Los pacientes con una mayor limitación del patrón ventilatorio son incapaces de mantener intensidades altas durante largos periodos de tiempo, debido principalmente a los altos niveles de disnea, por lo tanto, el fisioterapeuta será el principal encargado de pautar estos ejercicios,

supervisarlos y controlar los parámetros fisiológicos a lo largo de toda la sesión para favorecer la realización de ejercicio de manera segura y efectiva (17).

Las anomalías posturales son también un problema derivado de los pacientes con FQ, ya que el tronco tiene dos funciones principales: control postural y ventilación (18), teniendo una estrecha relación los músculos encargados de la respiración con los encargados del control postural. El patrón respiratorio se ve alterado, con mayor dependencia de la musculatura accesoria que se ha visto acortada (19).

El trasplante de pulmón puede ser un remedio muy interesante a tener en cuenta y así evitar más fallecidos por FQ. No obstante, para que un buen trasplante este indicado se debe tener en cuenta diferentes factores fisiológicos, siendo necesaria una evaluación individual precoz. (20).

Existe también el tratamiento con antibióticos, empleados para tratar infecciones pulmonares recurrentes, causa común en la FQ, administrándose estos de manera intravenosa, oral mediante inhalación.

Por último la terapia enzimática y los suplementos nutricionales, empleada principalmente para compensar la insuficiencia pancreática y así, mejorar la absorción de nutrientes y mejorar la digestión.

1.5. Apoyo y cuidado multidisciplinario

El cuidado multidisciplinario es un componente crucial en el manejo de la FQ. Esto implica seguir un riguroso régimen de tratamiento. Además se requiere un equipo de atención médica multidisciplinario para brindar todo el apoyo posible a los pacientes, abordando tanto sus necesidades médicas como emocionales, en este panel se incluyen el manejo pulmonar, el manejo de comorbilidades y el manejo de síntomas y problemas psicosociales. Seguir el tratamiento prescrito mientras se brinda apoyo médico y familiar son elementos muy importantes para optimizar la salud y la QoL de los pacientes con FQ. En resumen, el cuidado disciplinario y el apoyo social son pilares fundamentales en el cuidado de la FQ, y su implementación adecuada contribuye al bienestar y a una mejor QoL (21).

2. Justificación

La FQ es una enfermedad genética y crónica, en los últimos años la esperanza de vida ha aumentado significativamente, no obstante la FQ sigue limitando la supervivencia y la QoL de todos sus pacientes. Además, en los últimos años ha aumentado la frecuencia en poblaciones no europeas donde no se tenía registro anteriormente. La elección de este tema radica en generar conciencia sobre la FQ, su diagnóstico y su tratamiento basado en la evidencia, dando a conocer la importancia de la fisioterapia y del fisioterapeuta en el manejo de estas enfermedades respiratorias crónicas. De esta manera poder ayudar a familias, profesionales de la salud y a la comunidad en general a comprender mejor esta patología, promover la detección

temprana, contribuir a la investigación, a la mejora en la QoL de los pacientes y al desarrollo de terapias innovadoras (22).

Por último, el fisioterapeuta juega un papel esencial en el tratamiento de los pacientes con FQ, en primer lugar, se encarga del drenaje de las vías aéreas mediante diferentes técnicas. En segundo lugar prescribiendo ejercicio terapéutico; de fortalecimiento muscular, ejercicio aeróbico, de entrenamiento respiratorio y supervisándolo(23). Por último, el asesoramiento a los familiares y amigos, la educación para la salud, brindando información sobre técnicas de manejo respiratorio, esto incluye enseñar al paciente como realizar las técnicas de drenaje de las vías de manera correcta para llevarlas a cabo en su domicilio particular.

3. Objetivos

3.1. Objetivo primario

Analizar la literatura existente y verificar si la práctica de ejercicio regular y controlado mejora o mantiene la capacidad aeróbica, la fuerza, la función respiratoria y la QoL en pacientes con FQ.

3.2. Objetivo secundario

Comparar la efectividad de distintos programas de ejercicios en la mejora de los parámetros mencionados anteriormente en relación a los pacientes con FQ.

Evaluar mediante las escalas CFQ-14 y CFQ-14+ las variaciones sobre la percepción sobre QoL en estos pacientes.

4. Metodología

4.1 Estrategia de búsqueda

Esta revisión sistemática se centra en el estudio de los efectos de los diferentes tipos de entrenamiento sobre la fuerza, capacidad aeróbica, función respiratoria y QoL en pacientes con fibrosis quística, para la selección de los diferentes artículos se efectuó una búsqueda estructurada empleando las bases de datos electrónicas Medline (Pubmed), *“Physiotherapy Evidence Database”* (PEDro) y librería Cochrane hasta marzo de 2023. Se utilizó el modelo PICO de acuerdo con los métodos estándar propuestos por las *“Preferred Reporting Item Guidelines for Systemic Reviews and Meta-Analyses”* (PRISMA) (30) de la siguiente manera: P (población): pacientes adultos con FQ, I (intervención): Entrenamiento aeróbico/ anaeróbico, entrenamiento de la musculatura respiratoria y trabajo de fuerza, C (comparación): Tratamiento con ejercicio vs grupo control/placebo, O (resultados): QoL, capacidad aeróbica, anaeróbica, fuerza muscular respiratoria; S (diseño del estudio): ensayos clínicos aleatorizados.

La estrategia de búsqueda contenía una combinación de términos *“medical Subject Headings”* (meSH) y palabras libres para conceptos claves dentro de las que se incluyen: *“Cystic fibrosis, aerobic exercise, anaerobic exercise, strength, strengthening, respiratory muscle training, expiratory muscle training, inspiratory muscle training, respiratory function, pulmonary function, quality of life, fatigue, randomized controlled trial, clinical trial, trial”*. Se unieron los operadores booleanos AND y OR.

Adicionalmente, se revisaron los apartados de bibliografía de los artículos incluidos en la revisión sistemática y de algunos de los descartados, para identificar estudios que hayan podido pasar desapercibidos con la estrategia de búsqueda empleada.

4.2 Criterios de selección

4.2.1 Criterios de inclusión

Para la selección de artículos se establecieron los siguientes criterios de inclusión: 1) Pacientes con FQ mayores de 14 años; 2) Ensayos clínicos aleatorizados 3) Antigüedad máxima 2009; 4) Comparación con un grupo control que no reciba el mismo tratamiento o sin tratamiento, 5) Estudios cuyos resultados primarios o secundarios sean la fuerza, la capacidad aeróbica, la función respiratoria y la QoL; 6) Estudios cuya intervención sea el entrenamiento aeróbico, anaeróbico, el trabajo de la fuerza y el entrenamiento de la musculatura respiratoria.

4.2.2 Criterios de exclusión

Se excluyeron de la revisión aquellos estudios 1) Pacientes que se encuentren en un momento agudo o con infección; 2) Artículos que son revisiones, metaanálisis, editoriales o estudios no originales; 3) Estudios que obtengan una puntuación inferior a 6 en la escala CASPe y PEDro; 4) Estudios que estén escritos en idiomas diferentes al español, inglés, portugués, italiano y francés; 5) Estudios a los que no se tenga acceso al texto completo.

4.2.3 Extracción y síntesis de datos

Se extrajo la siguiente información de cada estudio incluido en la revisión: apellido del primer autor; año de publicación; país donde se realizó el estudio; diseño; tamaño muestral; sexo edad; estatura; peso corporal; intervención en el grupo control (GC) e intervención (GI), centrándonos especialmente en el protocolo de ejercicios aeróbicos y anaeróbicos así como la capacidad aeróbica y respiratoria; escalas de medición empleadas; y resultados finales.

4.2.4 Evaluación de la calidad metodológica

La evaluación metodológica de los ensayos seleccionados se realizó utilizando las escalas PEDro (28) y CASPe (29), con el objetivo de conocer la validez interna de los estudios.

La escala PEDro cuenta con 11 criterios y se otorga un punto por cada criterio cumplido. Se considera que los estudios que consiguen una puntuación de 9-11 en la escala PEDro, tienen una calidad metodológica excelente. Los estudios con una puntuación entre 6-8 tienen una buena calidad metodológica, entre 4-5 una calidad regular y, por debajo de 4 puntos tienen una mala calidad metodológica.

La escala CASPe cuenta con 11 criterios y se otorga un punto por cada criterio cumplido. Se considera de calidad metodológica excelente, buena, regular y mala con la misma puntuación que en la escala PEDro.

5. Resultados

5.1 Selección de estudios

Entre las tres bases de datos se identificaron un total de 638 estudios de los cuales 624 procedían de pubmed, 8 de PEDro y 5 de Librería Cochrane. Tras la eliminación de duplicados y la lectura de los títulos se descartaron 590 artículos. En una segunda fase, se eliminaron 42 publicaciones por: no ser ensayo clínico (n=5), presentar otro tipo de tratamiento (n=20), tener población no representativa (n=3) u otras variables (n= 6).

Excluyendo los artículos duplicados y los que no cumplían los criterios de inclusión se escogieron 6 artículos de entre todos los encontrados (Figura 1). Se revisó la bibliografía de estos 6 estudios en busca de algún ensayo clínico que pudiera cumplir os criterios de inclusión pero no se identificó ninguno nuevo.

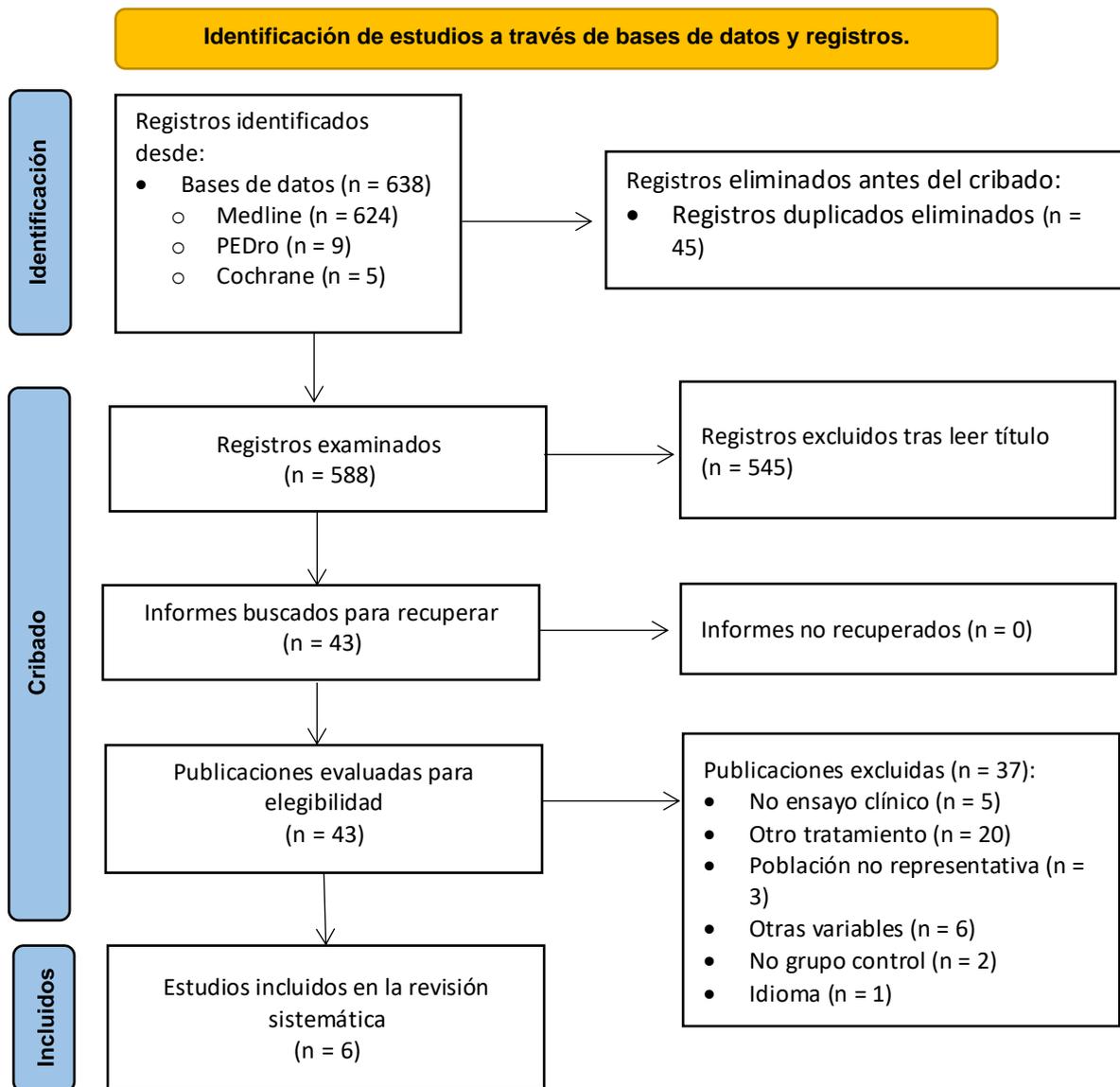


Figura 1. Diagrama de flujo de la selección de estudios para la revisión bibliográfica (30).

5.2 Evaluación de la calidad metodológica

Todos los estudios incluidos alcanzaron los requisitos mínimos de calidad metodológica con una puntuación igual o superior a 6, es decir, "buena". Las puntuaciones variaron entre 10 y 7 puntos tanto en la escala PEDro como en la escala CASPe. Los ensayos mejores valorados en ambas escalas con una puntuación de 10 fueron Flores et al. (25), Katelari et al. (27) y Sawyer et al. (29) lo que equivale a una calidad metodológica excelente. El resto de los ensayos clínicos cuentan con una calidad metodológica buena, es decir, con una puntuación entre 6-8, de estos el que obtuvo la puntuación más baja fue Doleman et al. (24) con un 7 en ambas escalas. De haber obtenido una puntuación más baja no hubieran sido incluidos en el estudio.

En la revisión que se pretende estudiar ninguno de estos cumple con el requisito del cegamiento completo, ya que los terapeutas encargados siempre tendrán en conocimiento el tratamiento que están llevando a cabo y, debido a ello, a qué grupo ha sido asignado cada paciente.

Tabla 2: Escala PEDro para la evaluación metodológica de los artículos seleccionados para la revisión.

Referencia	ÍTEMS											Total
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	
Doeleman W.R, et al. 2009	SÍ	NO	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ	NO	SÍ	SÍ	NO	NO	7
Flores J, et al. 2014	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ	NO	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ	10
Jacobsen U, et al. 2011	SÍ	NO	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ	NO	SÍ	SÍ	NO	SÍ	8
Katelari A, et al. 2013	SÍ	NO	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ	NO	SÍ	SI	SÍ	SÍ	9
Kieser S, et al. 2013	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ	NO	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ	10
Sawyer A, et al. 2020	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ	NO	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ	10

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.

Tabla 3. Cuestionario CASPe para la evaluación metodológica de los artículos seleccionados para la revisión.

Referencia	ÍTEMS											Total
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	
Doeleman W.R, et al. 2009	SÍ	NO	SÍ	NO	SÍ	SÍ	NO	p<0,05	SI	SÍ	NO	7
Flores J, et al. 2014	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ	p<0,05	SÍ	SÍ	SÍ	11
Jacobsen U, et al. 2011	SÍ	NO	SÍ	NO	SÍ	SÍ	SÍ	p<0,05	SI	SÍ	SÍ	9
Katelari A, et al. 2013	SÍ	NO	SÍ	NO	SÍ	SÍ	SÍ	p<0,05	SÍ	SÍ	SÍ	9
Kieser S, et al. 2013 26	SÍ	SÍ	SÍ	NO	SÍ	SÍ	NO	p<0,05	NO	SÍ	NO	7
Sawyer A, et al. 2020	SÍ	SÍ	SÍ	NO	SÍ	SÍ	SÍ	p<0,05	NO	SÍ	SI	9

Ítems 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.

Abreviaturas: CI = Intervalo de Confianza.

5.3 Características de los participantes y las intervenciones

En relación a los 6 artículos que se analizaron encontramos una muestra de 241 participantes con edades comprendidas entre los 14 y los 50 años. Todos los ensayos clínicos emplearon una muestra formada tanto por hombres como por mujeres. Se analizó una muestra total de 121 hombres y 110 mujeres, siendo 156 pacientes europeos (24,26,27,28), 41 americanos (25) 14 de Oceanía (29)

En estos ensayos se hace una comparación de diferentes programas de ejercicios, todos centrándose en el trabajo aeróbico durante cierto periodo de tiempo dependiendo del estudio; tiempo comprendido entre 8 semanas (29), 12 (24,25,26,27) o 24 (28), en comparación con un grupo control con o sin tratamiento.

Otros estudios hacían también enfoque en el trabajo de la musculatura respiratoria como Katelari et al. (27) y Doeleman et al. (24). Por último el ejercicio de fuerza también está presente en dos de ellos Flores et al. (25) y Kieser et al (29).

Todos los artículos a excepción de Katelari et al. (27) contaron con una valoración mediante cuestionarios específicos para la FQ.

5.4 Evaluación de los resultados

5.4.1 Capacidad aeróbica

En 3 de los 6 estudios (25,28,29) recogidos en la revisión se midió la capacidad aeróbica, lo que fueron un total de 50 pacientes de GI y 29 de GC. Uno de ellos la evaluó mediante la prueba de 6 minutos marcha (6MWT) (25), otro mediante una prueba de esfuerzo máximo incremental (28) y el tercero mediante un cicloergómetro frenado (29).

En dos de ellos experimentaron un descenso del tiempo hasta la aparición de los síntomas de la fatiga y un aumento de la capacidad máxima de oxígeno siendo ambos no significativos ($p>0,05$) (28,29) en el GI con la línea base y en comparación con el GC, no hubo variación en la prueba de 6MWT en el GI (25). Además en todos ellos se realizó ejercicio aeróbico de 12 semanas que duraron los estudios (25,28), a excepción de uno de ellos que duró 8 (29), por lo que, incidieron en la mejora de la función aeróbica.

5.4.2 Fuerza

En tres ensayos (25,27,29) tienen en cuenta este parámetro. El tercero de estos (29) se centra en el ejercicio de los principales grupos musculares, siendo la ganancia muscular de brazos y piernas muy escasa. Los dos restantes, el primero evalúa la fuerza mediante isométricos de cuádriceps y fuerza de agarre de mano (27) y el segundo mediante trabajo de flexores de codo y extensores de rodilla (25).

La fuerza se vio mejorada en dos de ellos en el GI (27,25), siendo el volumen y fuerza de los miembro superiores el más beneficiado de forma significativa ($p<0,05$) en el GI de ambos estudios.

5.4.3 Trabajo de la musculatura respiratoria

Este tipo de trabajo solo se recoge en dos de estos ensayos clínicos (24,27); en el primero se realizan 5 esfuerzos respiratorios máximos registrando el valor más alto y, en el segundo, mediante una boquilla convencional se manda inspirar con la máxima fuerza posible 4-8 veces posibles registrando el valor más alto. En ambos de ellos en el GI se observa un aumento significativo ($p>0,05$) de la Presión espiratoria máxima (PEM) y Presión inspiratoria máxima (PIM) con respecto al inicio.

Los parámetros respiratorios de Capacidad vital forzada (CVF) y VEF1 se evalúan en todos los estudios de la revisión; no se aprecia una mejora uniforme de estos debido a la poca relación en los parámetros VEF₁, CVF, PIM y la PEM en relación a los parámetros iniciales de los estudios en el GI, solo un aumento del VEF₁ y de la CVF en dos de ellos (26,27), el GC no mejoro ninguno de estos parámetros.

5.4.4 Calidad de vida

La QoL es un aspecto que se evalúa en todos los estudios a excepción de Katelari et al. (27) y en los que sí se pregunta, emplean el cuestionario QoLQ y SF-36 en uno de ellos(25), CFQ-14+ en tres de ellos (24,26,28) y CFQ-R en 1 de ellos (29).

En todos aquellos estudios en los que se pregunta obtienen una mejoría siendo no significativa en todos los estudios ($p>0,05$) en el GI, con respecto al inicio y en comparación con el GC.

Tabla 4: Datos de los estudios escogidos.

Autor, año y país.	Tipo de estudio.	Tamaño muestral y características.	Intervenciones.	Parámetros evaluados.	Resultados.
Doeleman W.R, et al. 2009, Países Bajos.(27)	Ensayo controlado aleatorio.	<p>n=27 (adolescentes y adultos clínicamente estables con FQ. 13 ♂. 14 ♀. Edad (media ± SD): 26±7 años. Altura (media ± SD): 170±9 cm. Peso (media ± SD): 61±11 kg. IMC (media ± SD): 21±3 Kg/m². VEF₁ (media ± SD): 2±1 L. VEF₁, % previsto (media ± SD): 63±25%. VEF₁/CVA, % (media ± SD): 65±13%. IVC, L (media ± SD): 4±1 L. IVC, % Previsto (media ± SD): 71±24 L.</p>	<p>GI: RMT: Inspirar máx 4-8 reps, PEM y PIM. Trabajo aeróbico: 12 sem. Trabajo anaeróbico: fuerza muscular periférica. GC: Ninguna intervención.</p>	<p>Fuerza muscular respiratoria (PIM. y PEM). La función pulmonar (espirometría). VEF₁, CVF, VEF₁/CVF La capacidad de ejercicio limitada por síntomas (prueba de lanzadera modificada, MST). La disnea posterior al ejercicio y el malestar en las piernas (puntuaciones de Borg) La QoL (CFQ-14+, MRC)</p>	<p>GI: ↑ VEF₁ ↑ CVF ↑MST <u>GI vs GC</u> ↑PIM ↔ PEM ↑ VEF₁ ↑ CVF ↑ VEF₁/CVF ↑MST ↔ Sensación de disnea. ↔ Sensación de malestar en piernas. ↑ CFQ-14+ (funcionamiento físico y problemas respiratorios) ↔ MRC</p>

Flores J, et al. 2014, Brasil. (25)	Ensayo controlado aleatorio.	<p>n= 41 (> 16 años, 30 días de estabilidad clínica de la FQ). 14 ♂. 27 ♀.</p>	<p><i>GI:</i></p> <p>Trabajo aeróbico: 7 días a la sem/ 12 sem. Programa de ejercicios en el hogar.</p> <p>Trabajo de fuerza: Prueba de fuerza máxima de una repetición.</p> <p><i>GC:</i> Seguimiento estándar del fisioterapeuta.</p>	<p>Parámetros de la función respiratoria: CVF, VEF₁, FEV₁/FVC</p> <p>Parámetros de la capacidad aeróbica: 6MWT</p> <p>Parámetros de fuerza, 1 RM: RUL, LUL, LLL, RLL</p> <p>QoL: CFQ. Escalas de QoL: SF-36</p>	<p><i>GI: Final vs inicio</i></p> <p>↔ VEF₁ ↔ CVF ↑* RUL ↑* LUL ↔ LLL ↔ RLL ↔ CFQ ↑ QoLQ ↑ SF-36 ↔ 6MWT</p> <p><i>GI vs GC</i></p> <p>↔ VEF₁ ↔ CVF ↑* RUL ↑* LUL ↔ LLL ↔ RLL ↔ CFQ ↑ QoLQ ↑ SF-36</p>
		<p><i>GI:</i> n=19 7 ♂. 12 ♀. Edad (media ± SD): 23'8 ± 8,3 años. IMC (media ± SD): 19,8 ± 2,4 Kg/m². VEF₁, % previsto(media ± SD): 58,3 ± 27,6%. AF (% de sí): 31'6% Distancia en 6 MWT (media ± SD): 540,2 ± 79,5 m.</p>			
		<p><i>GC:</i> n=22 7 ♂. 15 ♀. Edad (media ± SD): 25'4± 6'9 años. IMC (media ± SD): 21'4 ± 2,1 Kg/m² VEF₁,% previsto (media ± SD): 57,6 ± 22,7%.</p>			
		<p>AF (% de sí): 31'8% Distancia en 6 MWT (media ± SD): 549 ± 36'8 m.</p>			

Jacobsen U, et al. 2011, Dinamarca. (28)	Ensayo controlado aleatorio.	n=24 (entre 14 y 50 años) 15 ♂. 9 ♀. Rango de edad, años (mediana): 14-40 (19). VEF ₁ ,% (media ± SD): 76'8±105'4	GI: Trabajo aeróbico: Ejercicio durante 12 sem/ 3 veces a la sem/ 30 min (5 min de calentamiento y 25 de trabajo). Prueba de esfuerzo máximo incremental. Actividades a elegir; bicicleta, correr, gimnasia, natación. GC: Sin ejercicio Completaron el CFQ-R 14+.	Función pulmonar: VEF ₁ , Parámetros físicos: EV _{2max} , y su VO _{2max/kg} Parámetros nutricionales: IMC. Escala de QoL (CFQ-14+)	GI: ↔IMC ↑ EV _{2max} ↑ VO _{2max/k} ↑ CFQ-14+ (funcionamiento emocional, carga del tratamiento)
Katelari A, et al. 2013, Grecia.(24)	Ensayo clínico aleatorizado.	n=81 50 ♂. 31 ♀. GI: n=37 26 ♂. 11 ♀. Edad (media ± SD): 14 ± 12-17 años. Altura (media ± SD): 159± 145-170 cm. Peso (media ± SD): 52 ± 38-62 kg. IMC (media ±SD): 22 ± 19'6-25'2. VEF ₁ (% pred) (media ± SD): 99'11 ±	GI: RMT: 5 esfuerzos respiratorios máx, PEM y PIM. Entrenamiento aeróbico: 3 veces a la semana/ 12 sem/ 45 min.	Fuerza muscular respiratoria: PIM, PEM PTImus ,RR, VC, , TI, Ttot, VEF ₁ , CVF. Parámetros nutricionales IMC: UAMA, MAMC.	GI: ↑*PIM ↑*PEM ↓*PTImus ↑UAMA ↑MAMC ↔ VEF ₁ ↔ CVF ↔ RR ↔ VC ↔ Ti ↔T _{tot}

75'8-118'1%.
 PEM (media \pm SD): 94 \pm 66-120 cmH₂O.
 PIM (media \pm SD): 92 \pm 79-108 cmH₂O.
 PTI_{Mus}, media \pm SD: 0.089 \pm 0.064-0.126.

GC:
 n=44
 24 ♂.
 20 ♀.

Edad (media \pm SD): 13 \pm 9-17 años.
 Altura (media \pm SD): 156 \pm 130-166 cm.
 Peso (media \pm SD): 43 \pm 31-60 kg.
 IMC (media \pm SD): 21 \pm 17'9-23'2.
 VEF₁,% pred,(media \pm SD): 100'5 \pm 77-100'6%.
 PEM (media \pm SD): 64 \pm 46-83 cmH₂O.
 PIM (media \pm SD): 63 \pm 51-86 cmH₂O.
 PTI_{Mus}, (media \pm SD): 0.121 \pm 0.090-0.159.

Medición de pliegues cutáneos: brazo, tríceps: UAMA, MAMC
 GC: Ninguna actividad física, ni medición..

GI vs GC
 ↑UAMA
 ↑MAMC
 ↔ VEF₁
 ↔ CVF
 ↔ RR
 ↔ VC
 ↔ Ti
 ↔T_{tot}

Kieser S, et al. 2013, Suiza.	Ensayo controlado aleatorio.	n=54 (> 12 años, un VEF ₁ de al menos un 35% y capacidad de hacer AF sin daño) 21 ♂.	GI: Trabajo aeróbico:	La función pulmonar (espirometría): VEF ₁ , CVF.	GI: ↑* VEF ₁ ↑* CVF a los 3, 6 y 12 meses.
-------------------------------	------------------------------	----------------------------------------------------------------------------------------------------	--------------------------	----------------------------------------------------------------	-------------------------------------------------------------

(26)	<p>23 ♀.</p> <p><i>GI entrenamiento aeróbico:</i></p> <p>12 ♂. 4 ♀. Edad (media ± SD): 23'8 ± 21'5-26,5 años. IMC (media ± SD): 19'1 ± 17'8- 20'3 Kg/m². VEF₁,% previsto (media ± SD): 65± 55-74%. CVF, % previsto: (media ± SD): 79 ± 71-87 %</p>	<p>24 sem/ 3 veces por sem/ 30 min al día.</p> <p>Trabajo de fuerza: ejercicio de fuerza de MS Y MI , 6-9 reps de distintos ejercicios.</p> <p>GC: Ninguna intervención.</p>	<p>Rendimiento aeróbico: VO_{2PICO} y W_{max}</p> <p>Parámetros nutricionales: IMC. QoL: CFQ-14+</p>	<p>↑ VO_{2PICO} ↑ W_{max}</p> <p><i>GI vs GC</i> ↑* VEF₁ ↑* CVF a los 3, 6 y 12 meses. ↑ VO_{2PICO} ↑ W_{max} ↔ IMC ↑ CFQ-14+</p>
	<p><i>GI entrenamiento de fuerza:</i></p> <p>7 ♂. 5 ♀. Edad (media ± SD) 19 ± 16-22 años. IMC (media ± SD) 19'4 ± 18- 20'8 Kg/m². VEF₁,% previsto (media ± SD) 67± 57-78%. CVF, % previsto (media ± SD): 80 ± 71-90 %</p> <p><i>GC entrenamiento aeróbico:</i></p> <p>5 ♂. 5 ♀. Edad (media ± SD): 20'3± 17-23'6 años</p>			

IMC (media \pm SD): 19'6 \pm 18'1-21'1 Kg/m².
 VEF₁, %previsto (media \pm SD): 75 \pm 63-78 %.
 CVF, % previsto: (media \pm SD): 87 \pm 77-97 %

GC entrenamiento de fuerza:

6 ♂.
 9 ♀.
 Edad (media \pm SD): 19'5 \pm 16'8-22'2 años.
 IMC (media \pm SD): 20'9 \pm 19'6-22'1 Kg/m².
 VEF₁ % previsto (media \pm SD): 69 \pm 59-69 %.
 CVF, % previsto: (media \pm SD): 84 \pm 75-92 %

Los pacientes fueron asignados aleatoriamente al entrenamiento de fuerza, al entrenamiento aeróbico o al grupo control.

<p>Sawyer A, Ensayo et al. 2020, controlado Australia. aleatorio. (29)</p>	<p>n=14 (> 15 años, IMC> 16kg/m²) 8♂. 6♀. <i>GI:</i> ni=7 3 ♂.</p>	<p><i>GI:</i> Trabajo aeróbico: 3 sesiones por sem/ 8 sem/ 10 min por sesión (calentamiento 2 min, trabajo 30 seg, descanso 30 seg; repetido 6 veces.</p>	<p>Capacidad de ejercicio de resistencia, ergometría de ciclo de velocidad de trabajo constante: T_{lim} (s), VO_{2pico} (l/min), VE_{pico}(l/pico) Disnea al final de la prueba.</p>	<p><i>GI:</i> ↓ T_{lim} (s) ↔VO_{2pico} (l/min) ↔VE_{pico}(l/pico) ↔ Disnea al final de la prueba. ↑</p>
----------------------------------------------------------------------------	-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

4 ♀.
 Edad (media ± SD): 31 ± 29-31 años.
 Altura (media ± SD): 172 ± 163- 183 cm .
 Peso (media ± SD): 75 ± 64-101 kg.
 IMC, kg/m² (media ± SD): 23.23 ± 21.40-
 34.47 kg/m².
 VEF₁ (media ± SD): 2.21 ± 1.90- 3.40 L.
 VEF1 (% previsto) (media ± SD): 66
 (45, 83).
 VEF1/CVF% (media ± SD): 67 ± 61, 72%.

GC:

n=7

5 ♂.

2 ♀.

Edad (media ± SD): 31 ± 26-39.
 Altura (media ± SD): 179 ± 159- 182
 cm.
 Peso (media ± SD): 76 ± 63- 92 kg.
 IMC (media ± SD): 24'6 ± 20'53- 28'49
 kg/m².
 VEF₁ (media ± SD): 1'81 ± 1'71- 3'58) L.
 VEF1 (% previsto) (media ± SD): 57
 ± 39- 80%.
 VEF1/CVF% (media ± SD): 60 ± 54- 69%.

Finaliza con enfriamiento
 de 2 min.)

Cicloergómetro frenado.

GC: Contactados por
 teléfono una vez a la sem
 durante 8 sem.

Capacidad máxima de
 ejercicio: W_{.max}

QoL: CFQ-R

W_{.max}

↑
 CFQ-R

GI vs GC

↓ T_{lim} (s)

↔ VO_{2pico} (l/min)

↔ VE_{pico}(l/pico)

↔ Disnea al final de la prueba.

↑

W_{.max}

↑

CFQ-R

Abreviaturas: GI: Grupo Intervención; GC: Grupo Control; FQ: Fibrosis Quística; ♂: Hombres; ♀: Mujeres; cm: Centímetros; kg: Kilogramos; RMT: Respiratory muscle training; IMC: Índice de masa corporal; VEF₁: Volumen espiratorio forzado en 1 segundo; PEM: Presión espiratoria máxima; PIM: Presión inspiratoria máxima; PTI_{MUS}: Índice presión-tiempo de los músculos respiratorios; sem: Semana; min: Minuto; UAMA: Área muscular de la parte superior del brazo; MAMC: Circunferencia muscular del brazo medio; QoL: Calidad de vida; CVF: Capacidad vital forzada; RR: Frecuencia respiratoria; VC: Volumen corriente; Ti: Tiempo inspiratorio; T_{tot}: Tiempo total de respiración; AF: Actividad física; 6 MWT: prueba de caminata de 6 minutos; m: metros; RM: Resistencia máxima; RUL: Miembro superior derecho; LUL: Miembro superior izquierdo; LLL: Miembro inferior izquierdo; RLL: Miembro inferior derecho; CFQ: *Cystic Fibrosis Questionnaire*; QoLQ: cuestionario de QoL en pacientes ≥ 14 años; SF-36: cuestionario genérico sobre QoL *Medical Outcomes Study 36-item Short-Form Health Survey*; L: litros; reps: Repeticiones; rep: Repetición; máx: máxima; RPE: Tasa moderada de esfuerzo percibido; MS: Miembro superior; MI: Miembro inferior; VO_{2PICO}: Consumo máximo de oxígeno; W_{max}: Potencia máxima sobre la etapa final completada en 1 minuto; CFQ-14+: Cuestionario de fibrosis quística específico de la enfermedad para adolescentes y adultos; IVC: Capacidad vital inspiratoria; MRC: Escala médica del consejo de Investigación médica; T_{lim}: Limitación del tiempo hasta los síntomas; VE_{pico(l/pico)}: Ventilación pico por minuto; W_{max}: Tasa máxima de trabajo.

6. Discusión

El propósito de esta revisión sistemática fue evaluar de forma crítica la efectividad del ejercicio terapéutico programado y comprobar si existe mejora en la fuerza, función aeróbica, función respiratoria y QoL en pacientes con FQ. Se encontraron 6 artículos que cumplieron los criterios de inclusión y exclusión. De forma general, se ha observado que el ejercicio puede ser efectivo en la mejora de los parámetros anteriormente mencionados, especialmente en la función respiratoria y en la QoL de estos pacientes, siendo menos efectivos en relación a la fuerza y función aeróbica. No sé de describen efectos adversos en ninguno de los estudios, por lo que el tratamiento mediante ejercicio es una opción efectiva para mejorar la función pulmonar y la QoL en estos tipos de pacientes.

6.1 Parámetros respiratorios

La fuerza muscular respiratoria es la capacidad de la musculatura involucrada en la respiración para generar tensión durante un esfuerzo respiratorio máximo y respecto a un tiempo concreto. En la FQ esta fuerza se presenta deteriorada debido a la presencia de moco pegajoso y viscoso, además la infección e inflamación crónica disminuye la eficacia respiratoria, ambas dos dando lugar a una mayor demanda de trabajo de la musculatura respiratoria y a una debilidad progresiva de esta (3,4).

Dos de los estudios se enfocan en el trabajo de la musculatura respiratoria (24,27). En ambos estudios se ha encontrado un aumento significativo de la fuerza muscular respiratoria ($P < 0,05$), evaluada mediante los parámetros de PEM y PIM.

Todos los estudios analizan también la CVF y la VEF_1 (24-29), obteniendo mejoras significativas con respecto al inicio ($p < 0,05$) solamente en uno de ellos (26). En el resto de los estudios no hubo variación en estos parámetros en comparación con el GC (24,25,27-29). Esto puede deberse a que la duración de la intervención en el resto de ensayos sea insuficiente para obtener resultados en población adulta con FQ. El único artículo que consiguió mejoras (26) realizó una intervención de 24 semanas, frente a las 8 (29) o 12 (24,25,27,28) del resto de estudios. Otros ensayos enfocados en población pediátrica con FQ realizaron una intervención basada en el ejercicio aeróbico de 12 a 36 meses, obteniendo un aumento significativo ($p < 0,05$) de la CVF y la VEF_1 (37,38,39). Todo esto nos hace pensar que posiblemente las intervenciones deban ser más prolongadas para obtener beneficios en pacientes adultos con FQ.

Otros artículos, especialmente los enfocados a la población pediátrica realizaron una intervención de 12-36 meses, siendo esta una mayor duración que los escogidos en esta revisión, obteniendo en ellos un aumento significativo ($p < 0,05$) de la CVF y la VEF_1 (37,38,39), dando lugar a la idea de que el trabajo más mantenido en el tiempo y trabajando desde niños da lugar a mejores parámetros respiratorios.

6.2 Capacidad aeróbica y fuerza

La función aeróbica hace referencia a dos diferentes forma de obtención de energía por parte del organismo. La función aeróbica se produce al emplear oxígeno para generar energía en actividades de baja-moderada intensidad y larga duración. Son múltiples los beneficios de tener una buena capacidad aeróbica, previniendo o retrasando la aparición de patologías, especialmente las cardiorrespiratorias (33).

En todos los estudios se realizó ejercicio aeróbico durante 12 de semanas de entrenamiento (24,25,27,28), excepto un estudio con 24 semanas (29) y otro con 8 semanas(26) realizando ejercicio en un periodo de 30-45 minutos durante dos tres veces por semana. Este aumento en dos de los tres estudios que además valoraron la función aeróbica con el 6MWT (25) y con una prueba de cicloergómetro máximo incremental (28). La capacidad aeróbica fue valorada en 3 de los 6 ensayos a través de estas pruebas: 6MWT (25), cicloergómetro frenado(29) y mediante una prueba de esfuerzo máximo incremental (28); no habiendo variación entre GC y GI ni respecto a los datos iniciales

En dos de los tres estudios en los que se trabajó la fuerza se obtuvo una mejora significativa del GI ($p < 0,05$) con relación al inicio, siendo especialmente más beneficiada la musculatura del miembro superior (25,29), en el otro estudio evaluado no hay variación significativa ($p > 0,05$) en las áreas musculares trabajadas.

6.3 Calidad de vida

La QoL es un aspecto muy importante a tener en cuenta, su sensación de bienestar consigo mismo y con la sociedad. De hecho, en patologías de características crónicas es especialmente importante debido a que desde el diagnóstico de la enfermedad, va disminuyendo la capacidad de realizar las AVDs, las relaciones interpersonales, además de afectar físicamente y psicológicamente a la propia persona. Esta sensación de ansiedad puede dar lugar progresivamente a un síndrome depresivo que aumenta los síntomas propios de la enfermedad y enlentece el proceso de recuperación (40).

Se ha evaluado mediante diferentes cuestionarios, el CFQ-14+ en 3 de ellos (24,26,28), el CFQ-14 en uno(29) y, por último el SF-36/ QoLQ en uno de ellos (25).

En todos los estudios evaluados se observa un aumento de este parámetro con respecto al inicio, siendo indiferente el cuestionario empleado, incluso en el GI con el GC en los dos estudios en los que se ha comparado(28,29). esto debido a que la práctica de ejercicio ayuda a eliminar el moco, fortalece la musculatura respiratoria y mejora la capacidad pulmonar, teniendo como resultado una mejora objetiva y subjetiva de bienestar.

Por lo tanto, la práctica de ejercicio aeróbico y el trabajo de la musculatura respiratoria aumentan considerablemente la QoL en pacientes con FQ, así que se puede confirmar que el entrenamiento aeróbico mejora la QoL (36).

6.4 Limitaciones y fortalezas

Podemos encontrar algunas limitaciones en esta revisión sistemática. En primer lugar, el número total de estudios recogidos ha sido limitado, así como el tamaño total de la muestra. Además, la búsqueda de artículos en los que los pacientes cumplan con los criterios de inclusión ha resultado en su mayoría complejo, la mayoría de estudios se centran principalmente en niños o adolescentes con FQ, posiblemente porque las mejoras que se obtienen son mayores cuanto más jóvenes se empiecen a trabajar con estos pacientes (34,35).

No obstante, se realizó la búsqueda en tres bases diferentes, siguiendo una completa estrategia de búsqueda y se revisaron las bibliografías de los artículos seleccionados y gran parte de los descartados, incluyendo múltiples revisiones bibliográficas y diferentes estudios con el objetivo de localizar documentos que pasarán desapercibidos en la búsqueda inicial. Durante el proceso se siguieron las directrices PRISMA para evitar sesgos y se emplearon las escalas PEDro y CASPe para evaluar la calidad metodológica, en ambas escalas se obtuvieron resultados mayores o igual que 7, lo que significa la buena calidad de los ensayos clínicos de lo que se ha sacado la información. Por último, las características de los pacientes con FQ y los parámetros evaluados en la revisión son similares.

7. Conclusiones

Tras analizar los diferentes métodos de entrenamiento en pacientes con FQ y sus posteriores resultados obtenidos con dicho entrenamiento hemos llegado a las siguientes conclusiones:

- El ejercicio es muy importante en el tratamiento de estos pacientes, mejorando su condición aeróbica y trabajando la musculatura inspiratoria, para estimular la eliminación de moco, mejorar la capacidad aeróbica, reducir la fatiga respiratoria y mejorar el estado de ánimo y bienestar.
- No se han descrito efectos adversos en relación a la práctica de ejercicio programado y controlado por un profesional, por ello, se trata de un método de tratamiento eficaz y seguro.
- Este tipo de tratamiento es y debe ser compatible con otros tipos de tratamiento, tanto farmacológico como diferentes técnicas de fisioterapia respiratoria.
- El enfoque en este tipo de patologías crónicas debe de ser multidisciplinario, para entre todos los profesionales sanitarios promocionar la mejor asistencia sanitaria y de salud.

8. Bibliografía

- 1) García Hernández G. Cribado neonatal de fibrosis quística [Internet]. 2014. [cited 13/06/2023]. Available from: [Cribado neonatal de fibrosis quística | Anales de Pediatría Continuada \(elsevier.es\)](#).
- 2) R. María Girón Moreno, A. Salcedo Posadas. Fibrosis quística [Internet]. 2005. ERGON, 2005 [revised 2005; cited 13/06/2023] Available from: [Rosa Maria Giron Moreno ,Antonio Salcedo Posadas - Fibrosis Quistica Spanish.pdf](#).
- 3) Ratjen F, Bell SC, Rowe SM, Goss CH, Quittner AL, Bush A. Cystic fibrosis [Internet]. 2015 [cited 13/06/2023]. Available from: [Cystic fibrosis - PubMed \(nih.gov\)](#).
- 4) Dunnink MA, Doleman WR, Trappenburg JC, de Vries WR. Respiratory muscle strength in stable adolescent and adult patients with cystic fibrosis. 2008. [cited 13/06/2023]. Available from: [Respiratory muscle strength in stable adolescent and adult patients with cystic fibrosis - PubMed \(nih.gov\)](#).
- 5) Brown SD, White R, Tobin P. Keep them breathing: Cystic fibrosis pathophysiology, diagnosis, and treatment [Internet]. 2017. [cited 13/06/2023]. Available from: [Keep them breathing: Cystic fibrosis pathophysiology, diagnosis, and treatment - PubMed \(nih.gov\)](#).
- 6) Hadj Fredj S, Ouali F, Siala H, Bibi A, Othmani R, Dakhlaoui B, Zouari F, Messaoud T. Prenatal diagnosis of cystic fibrosis: 10-years experience. 2015. [cited 13/06/2023]. Available from: [Prenatal diagnosis of cystic fibrosis: 10-years experience - PubMed \(nih.gov\)](#).
- 7) Comité Nacional de Neumonología; Comité Nacional de Nutrición; Comité Nacional de Gastroenterología; Grupo de Trabajo de Kinesiología. Guía de diagnóstico y tratamiento de pacientes con fibrosis quística. Actualización [Guideline for the diagnosis and treatment of patients with cystic fibrosis [Internet]. 2021. [cited 13/06/2023]. Available from: [Guideline for the diagnosis and treatment of patients with cystic fibrosis. Update\] - PubMed \(nih.gov\)](#).
- 8) Hwang TC, Yeh JT, Zhang J, Yu YC, Yeh HI, Destefano S. Structural mechanisms of CFTR function and dysfunction [Internet]. 2018. [cited 13/06/2023]. Available from: [Structural mechanisms of CFTR function and dysfunction - PubMed \(nih.gov\)](#).
- 9) Dorneles CM, Pacini GS, Zanon M, Altmayer S, Watte G, Barros MC, Marchiori E, Baldisserotto M, Hochegger B. Ultra-low-dose chest computed tomography without anesthesia in the assessment of pediatric pulmonary diseases [Internet]. 2020. [cited 13/06/2023]. Available from: [Ultra-low-dose chest computed tomography without anesthesia in the assessment of pediatric pulmonary diseases - PubMed \(nih.gov\)](#).
- 10) Cystic fibrosis: Diagnosis and management [Internet]. 2017. [cited 05/06/2023]. Available from: [Complications of cystic fibrosis - Cystic Fibrosis - NCBI Bookshelf \(nih.gov\)](#).
- 11) López-Valdez JA, Aguilar-Alonso LA, Gándara-Quezada V, Ruiz-Rico GE, Ávila-Soledad JM, Reyes AA, Pedroza-Jiménez FD. Cystic fibrosis: current concepts [Internet]. 2021. [cited 13/06/2023]. Available from: [Cystic fibrosis: current concepts - PubMed \(nih.gov\)](#).
- 12) Naehrig S, Chao CM, Naehrlich L. Cystic Fibrosis [Internet]. 2017. [cited 13/06/2023]. Available from: [Cystic Fibrosis - PubMed \(nih.gov\)](#).

- 13) Nellessen A, Hernandez NA, Pitta F. Physiotherapy and rehabilitative interventions in patients with chronic respiratory diseases: exercise and non-exercise treatment [Internet]. 2013. [cited 13/06/2023]. Available from: [Physiotherapy and rehabilitative interventions in patients with chronic respiratory diseases: exercise and non-exercise treatment - PubMed \(nih.gov\)](#).
- 14) Brown SD, White R, Tobin P. Keep them breathing: Cystic fibrosis pathophysiology, diagnosis, and treatment [Internet]. 2017. [cited 13/06/2023]. Available from: [Keep them breathing: Cystic fibrosis pathophysiology, diagnosis, and treatment - PubMed \(nih.gov\)](#).
- 15) Bradley JM, Moran FM, Elborn JS. Evidence for physical therapies (airway clearance and physical training) in cystic fibrosis: an overview of five Cochrane systematic reviews [Internet]. 2006. [cited 13/06/2023]. Available from: [Evidence for physical therapies \(airway clearance and physical training\) in cystic fibrosis: an overview of five Cochrane systematic reviews - PubMed \(nih.gov\)](#).
- 16) Armstrong M, Vogiatzis I. Personalized exercise training in chronic lung diseases [Internet]. 2019. [cited 13/06/2023]. Available from: [Personalized exercise training in chronic lung diseases - PubMed \(nih.gov\)](#).
- 17) Spruit MA, Singh SJ, Garvey C, ZuWallack R, Nici L, Rochester C, Hill K, Holland AE, Lareau SC, Man WD, Pitta F, Sewell L, Raskin J, Bourbeau J, Crouch R, Franssen FM, Casaburi R, Vercoulen JH, Vogiatzis I, Gosselink R, Clini EM, Effing TW, Maltais F, van der Palen J, Troosters T, Janssen DJ, Collins E, Garcia-Aymerich J, Brooks D, Fahy BF, Puhan MA, Hoogendoorn M, Garrod R, Schols AM, Carlin B, Benzo R, Meek P, Morgan M, Rutten-van Molken MP, Ries AL, Make B, Goldstein RS, Dowson CA, Brozek JL, Donner CF, Wouters EF; ATS/ERS Task Force on Pulmonary Rehabilitation. An official American Thoracic Society/European Respiratory Society statement: key concepts and advances in pulmonary rehabilitation [Internet]. 2013. [cited 13/06/2023]. Available from: [An official American Thoracic Society/European Respiratory Society statement: key concepts and advances in pulmonary rehabilitation - PubMed \(nih.gov\)](#).
- 18) Maltais F, LeBlanc P, Simard C, Jobin J, Bérubé C, Bruneau J, Carrier L, Belleau R. Skeletal muscle adaptation to endurance training in patients with chronic obstructive pulmonary Disease [Internet]. 1996. [cited 13/06/2023]. Available from: [Skeletal muscle adaptation to endurance training in patients with chronic obstructive pulmonary disease - PubMed \(nih.gov\)](#).
- 19) Massery M. Musculoskeletal and neuromuscular interventions: a physical approach to cystic fibrosis [Internet]. 2005. [cited 13/06/2023]. Available from: [Musculoskeletal and neuromuscular interventions: a physical approach to cystic fibrosis - PubMed \(nih.gov\)](#).
- 20) Ramos KJ, Smith PJ, McKone EF, Pilewski JM, Lucy A, Hempstead SE, Tallarico E, Faro A, Rosenbluth DB, Gray AL, Dunitz JM; CF Lung Transplant Referral Guidelines Committee. Lung transplant referral for individuals with cystic fibrosis: Cystic Fibrosis Foundation consensus guidelines [Internet]. 2019. [cited 13/06/2023]. Available from: [Lung transplant referral for individuals with cystic fibrosis: Cystic Fibrosis Foundation consensus guidelines - PubMed \(nih.gov\)](#).
- 21) Kapnadak SG, Dimango E, Hadjiliadis D, Hempstead SE, Tallarico E, Pilewski JM, Faro A, Albright J, Benden C, Blair S, Dellon EP, Gochenour D, Michelson P, Moshiree B, Neuringer I, Riedy C, Schindler T, Singer LG, Young D, Vignola L, Zukosky J, Simon RH. Cystic Fibrosis Foundation consensus guidelines for the care of individuals with advanced cystic fibrosis lung Disease [Internet].

2020. [cited 13/06/2023]. Available from: [Cystic Fibrosis Foundation consensus guidelines for the care of individuals with advanced cystic fibrosis lung disease - PubMed \(nih.gov\)](#).
- 22) Bell SC, Mall MA, Gutierrez H, Macek M, Madge S, Davies JC, Burgel PR, Tullis E, Castaños C, Castellani C, Byrnes CA, Cathcart F, Chotirmall SH, Cosgriff R, Eichler I, Fajac I, Goss CH, Drevinek P, Farrell PM, Gravelle AM, Havermans T, Mayer-Hamblett N, Kashirskaya N, Kerem E, Mathew JL, McKone EF, Naehrlich L, Nasr SZ, Oates GR, O'Neill C, Pypops U, Raraigh KS, Rowe SM, Southern KW, Sivam S, Stephenson AL, Zampoli M, Ratjen F. The future of cystic fibrosis care: a global perspective [Internet]. 2020. [cited 13/06/2023]. Available from: [The future of cystic fibrosis care: a global perspective - PubMed \(nih.gov\)](#).
- 23) Leemans G, Taeymans J, Van Royen P, Vissers D. Respiratory physiotherapy interventions focused on exercise training and enhancing physical activity levels in people with chronic obstructive pulmonary disease are likely to be cost-effective: a systematic review [Internet]. 2021. [cited 13/06/2023]. Available from: [Respiratory physiotherapy interventions focused on exercise training and enhancing physical activity levels in people with chronic obstructive pulmonary disease are likely to be cost-effective: a systematic review - PubMed \(nih.gov\)](#).
- 24) Doeleman WR, Trappenburg JCA, de Vries WR. Respiratory muscle strength in stable adolescent and adult patients with cystic fibrosis [Internet]. 2009. [cited 13/06/2023]. Available from: [Respiratory muscle strength in stable adolescent and adult patients with cystic fibrosis - Journal of Cystic Fibrosis \(cysticfibrosisjournal.com\)](#)
- 25) Flores J, Ziegler B, Jacques P, de Tarso Roth Dalcin P. Exercise programme in patients with cystic fibrosis: A randomized controlled trial [Internet]. 2014. . [cited 13/06/2023]. Available from: [Exercise programme in patients with cystic fibrosis: A randomized controlled trial - Respiratory Medicine \(resmedjournal.com\)](#).
- 26) Jacobsen U, Bregnballe V, Vebert Olesen H, Ingemann-Hansen T, Thastum M, Oluf Schietz P. Exercise and quality of life in patients with cystic fibrosis: A 12-week intervention Study [Internet]. 2010. [cited 13/06/2023]. Available from: [Exercise and quality of life in patients with cystic fibrosis: A 12-week intervention study - PMC \(nih.gov\)](#)
- 27) Katelari A, Doudounakis S, Dimitriou G. Aerobic exercise and respiratory muscle strength in patients with Cystic fibrosis [Internet]. 2013. [cited 13/06/2023]. Available from: [Aerobic exercise and respiratory muscle strength in patients with cystic fibrosis - Respiratory Medicine \(resmedjournal.com\)](#).
- 28) Kieser S, Junge S, Schindler C, Hebestreit H. Effect of supervised training on FEV1 in cystic fibrosis: A randomised controlled trial [Internet]. 2013. [cited 13/06/2023]. Available from: [Effect of supervised training on FEV1 in cystic fibrosis: A randomised controlled trial - Journal of Cystic Fibrosis \(cysticfibrosisjournal.com\)](#).
- 29) Sawyer A, Cavalheri V, Jenkins S, Wood J, Cecins N, Bear N, Singh B, Gucciardi D, Hill K. High-Intensity Interval Training Is Effective at Increasing Exercise Endurance Capacity and Is Well Tolerated by Adults with Cystic Fibrosis [Internet]. 2020. [cited 03/06/2023]. Available from: [High-Intensity Interval Training Is Effective at Increasing Exercise Endurance Capacity and Is Well Tolerated by Adults with Cystic Fibrosis - PMC \(nih.gov\)](#)
- 30) 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 [Internet]. 2020. [cited 13/06/2023]. Available from: [The PRISMA 2020 statement: an updated guideline for reporting systematic reviews | The BMJ](#)

- 31) Moseley AM, Elkins MR, Van der Wees PJ, Pinheiro MB. Using research to guide practice: The Physiotherapy Evidence Database (PEDro).2020. . [cited 13/06/2023].Available from: [Using research to guide practice: The Physiotherapy Evidence Database \(PEDro\) - PubMed \(nih.gov\)](#).
- 32) Cabello López JBautista, Maciá Soler Loreto. Lectura crítica de la evidencia clínica. Elsevier. 2015.[cited 13/06/2023]. Available from: [Lectura crítica de la evidencia clínica - Juan Bautista Cabello López - Google Libros](#).
- 33) Alvarez-Pitti J, Casajús Mallén JA, Leis Trabazo R, Lucía A, López de Lara D, Moreno Aznar LA, Rodríguez Martínez G. Ejercicio físico como «medicina» en enfermedades crónicas durante la infancia y la adolescencia [Exercise as medicine in chronic diseases during childhood and adolescence] [Internet]. 2020. [cited 13/06/2023]. Available from: [Exercise as medicine in chronic diseases during childhood and adolescence\] - PubMed \(nih.gov\)](#).
- 34) 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 [Internet]. 2019. [cited 13/06/2023]. Available from: [Effects of inspiratory muscle training on postural stability, pulmonary function and functional capacity in children with cystic fibrosis: A randomised controlled trial - PubMed \(nih.gov\)](#).
- 35) De Jong W, van Aalderen WM, Kraan J, Koëter GH, van der Schans CP. Inspiratory muscle training in patients with cystic fibrosis [Internet]. 2001. [cited 13/06/2023]. Available from: [Inspiratory muscle training in patients with cystic fibrosis - PubMed \(nih.gov\)](#).
- 36) Habib AR, Manji J, Wilcox PG, Javer AR, Buxton JA, Quon BS. A systematic review of factors associated with health-related quality of life in adolescents and adults with cystic fibrosis [Internet]. 2015. [cited 13/06/2023]. Available from: [A systematic review of factors associated with health-related quality of life in adolescents and adults with cystic fibrosis - PubMed \(nih.gov\)](#).
- 37) Schneiderman-Walker J, Pollock SL, Corey M, Wilkes DD, Canny GJ, Pedder L, Reisman JJ. A randomized controlled trial of a 3-year home exercise program in cystic fibrosis [Internet]. 2000. [cited 13/06/2023]. Available from: [A randomized controlled trial of a 3-year home exercise program in cystic fibrosis - PubMed \(nih.gov\)](#).
- 38) Anifanti M, Giannakoulakos S, Hatziaorou E, Kampouras A, Tsanakas J, Deligiannis A, Kouidi E. Effects of a Long-Term Wearable Activity Tracker-Based Exercise Intervention on Cardiac Morphology and Function of Patients with Cystic Fibrosis [Internet]. 2022. [cited 13/06/2023]. Available from: [Effects of a Long-Term Wearable Activity Tracker-Based Exercise Intervention on Cardiac Morphology and Function of Patients with Cystic Fibrosis - PubMed \(nih.gov\)](#).
- 39) Del Corral T, Cebrià I 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 [Internet]. 2018. [cited 13/06/2023]. Available from: [Effectiveness of a Home-Based Active Video Game Programme in Young Cystic Fibrosis Patients - PubMed \(nih.gov\)](#).
- 40) Cronly JA, Duff AJ, Riekert KA, Fitzgerald AP, Perry IJ, Lehane EA, Horgan A, Howe BA, Ni Chroinin M, Savage E. Health-Related Quality of Life in Adolescents and Adults With Cystic Fibrosis: Physical and Mental Health Predictors [Internet]. 2019. [cited 13/06/2023]. Available from: [Health-Related Quality of Life in Adolescents and Adults With Cystic Fibrosis: Physical and Mental Health Predictors - PubMed \(nih.gov\)](#).

