



## **TRABAJO FIN DE GRADO**

# **“Fibrosis quística y actividad física y deportiva”**

*Opción: revisión bibliográfica.*

**Alumno: David García Martínez**

**Tutor académico: Antonia Pelegrín Muñoz**

**Curso 2018 – 2019**



**GRADO EN CIENCIAS DE LA ACTIVIDAD FÍSICA Y EL DEPORTE.**

*Universidad Miguel Hernández de Elche.*

# Índice

<b>CONTEXTUALIZACIÓN</b> .....	3
<i>Conceptos teóricos</i> .....	3
<i>Epidemiología</i> .....	3
<i>Signos y síntomas</i> .....	3
<i>Tolerancia al ejercicio</i> .....	4
<i>Calidad de vida</i> .....	5
<i>Herramienta de tratamiento</i> .....	5
<b>PROCEDIMIENTO DE REVISIÓN</b> .....	7
<b>Objetivo general</b> .....	7
<b>Objetivos específicos</b> .....	7
<b>METODOLOGÍA</b> .....	7
<b>REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA</b> .....	8
<b>DISCUSIÓN</b> .....	13
<b>PROPUESTA DE INTERVENCIÓN</b> .....	14
<b>BIBLIOGRAFIA</b> .....	16



## CONTEXTUALIZACIÓN

### *Conceptos teóricos.*

La *Fibrosis Quística (FQ)* es la enfermedad hereditaria rara más frecuente que causa disminución de la esperanza de vida en poblaciones de origen europeo. En la FQ, existe un defecto genético que altera una proteína de membrana denominada CFTR (*Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator*), encargada de regular el intercambio de cloro (Cl) y sodio (Na) en las células. Esta proteína se expresa en las células epiteliales del aparato respiratorio, páncreas, vías biliares, glándulas sudoríparas y sistema genitourinario. Como resultado, se producen secreciones espesas y viscosas, principalmente en las vías respiratorias y digestivas. También existe un incremento de la cantidad de sal en el sudor (Sánchez, 2012.).

Hay 4 hipótesis sobre como la disfunción de la CFTR conlleva a la enfermedad fenotípica conocida como FQ. La primera denominada la **hipótesis de bajo volumen**, dice que la pérdida de inhibición de los canales epiteliales de sodio conlleva a un exceso de reabsorción de sodio y agua produciendo una deshidratación de los materiales de la superficie de las vías aéreas respiratorias. De acuerdo con esta hipótesis, el moco en el epitelio forma placas con nichos hipóxicos que pueden albergar bacterias. La segunda, **hipótesis de la sal alta**, es muy parecida a la anterior y argumenta que en ausencia de la CFTR funcional, el exceso de sodio y cloruro se retiene en el líquido de la superficie de la vía aérea lo que permite que las bacterias eliminadas por las vías respiratorias normales persistan en los pulmones (O'Sullivan, 2009).

Las siguientes dos hipótesis hablan de la respuesta inmunitaria. La hipótesis denominada **desregulación de la respuesta inflamatoria del huésped** se ha postulado como el defecto básico aparente en la FQ. El soporte de esta hipótesis radica en el hecho de que se observan concentraciones anormalmente altas de mediadores inflamatorios en cultivos de células de FQ y muestras de tejido ex vivo no infectadas. Por último, la cuarta hipótesis sugiere que la **predisposición primaria a la infección** es un mecanismo por el cual la disfunción de la CFTR conduce a la FQ. En los huéspedes normales, *P. aeruginosa* se une a la CFTR funcional e inicia una respuesta inmune innata, que es rápida y autolimitada. En pacientes con FQ, un aumento de un anticuerpo (asialo-GM1) en las membranas celulares apicales permite una mayor unión de *P. aeruginosa* y *Staphylococcus aureus* al epitelio de las vías respiratorias, sin iniciar la respuesta inmune mediada por la CFTR (O'Sullivan, 2009).

### *Epidemiología.*

En España se estima en 1 afectado por cada 5.000 recién nacidos vivos. La frecuencia de individuos portadores en la población general oscila entre 1/25 – 1/30. Según el registro de pacientes los hispanos con FQ tienden a ser más jóvenes que el resto de la población con una media de edad de 12.9 años (Barley, 2016).

En España los costes medios para los pacientes con FQ ascendieron a 37.343 €/año en el año 2011. Las categorías más importantes de costes fueron cuidados informales, medicamentos y visitas. El coste-efectividad de estos tratamientos ha mejorado de forma significativa para los pacientes con FQ: la vida media actual excede los 35 años de edad y la esperanza de vida es de 40 años (López Bastida, 2012).

### *Signos y síntomas.*

Las manifestaciones clínicas de la FQ son diferentes en pacientes adultos o pediátricos. Los signos y síntomas de la FQ durante la infancia se caracterizan por ser una enfermedad pulmonar crónica manifestada por una infección bronquial por persistentes gérmenes, presencia de tos y expectoración crónica, anomalía en la radiografía del tórax, obstrucción de las vías aéreas con sibilancias y atrapamiento aéreo, pólipos nasales y acropaquias. También se observan alteraciones gastrointestinales y nutricionales y síndromes por pérdida de sal. En cambio, las características clínicas de la FQ en el adulto se caracterizan por bronquiectasias de etiología no filiada, infecciones bronquiales crónicas, neumonías de repetición de etiología no filiada, aspergilosis broncopulmonar alérgica, pancreatitis recurrente... (Maiz, 2001).

La FQ es una enfermedad que cursa con periodos de exacerbación, durante las cuales el paciente manifestará un empeoramiento de los síntomas y signos, así como algunos nuevos (Maiz, 2001).

Tabla 1. Síntomas y signos asociados con la exacerbación pulmonar en la FQ.

Síntomas	Signos
Aumento de la frecuencia y duración de los tos	Aumento de la frecuencia respiratoria
Aumento de la producción de esputo	Nuevos hallazgos auscultatorios en el tórax
Uso de la musculatura accesoria	Disminución de la tolerancia al ejercicio
Cambios en la consistencia y el color del esputo	Descenso de los parámetros funcionales respiratorios (FVC, FRV <sub>1</sub> )
Aumento de la disnea	Disminución de la saturación de O <sub>2</sub>
Hemoptosis	Fiebre
Astenia, anorexia	

FQ: fibrosis quística, FVC: capacidad vital forzada (*Forced Vital Capacity*), FEV<sub>1</sub>: volumen espiratorio forzado en el primer segundo (*Forced Expiratory Volume in first second*), O<sub>2</sub>: Oxígeno

Tabla adaptada del artículo *Normativa del diagnóstico y el tratamiento de la afección respiratoria en la FQ* (Maiz, 2001).

#### Tolerancia al ejercicio.

Las pruebas de ejercicio cardiopulmonar (PECP) permiten el análisis integrado de la respuesta al ejercicio y evalúan la reserva funcional de los sistemas implicados en la misma. Asimismo, determinan el grado de limitación de la tolerancia al ejercicio (Torrent, 2001). Las pruebas de ejercicio, para determinar la tolerancia al ejercicio y capacidad funcional, está ganando importancia como herramienta para evaluar el pronóstico, la morbilidad respiratoria, idoneidad para el trasplante y cuantificar el impacto de la enfermedad en la calidad de vida (Cox, 2006).

Los test clínicos de tolerancia al ejercicio se dividen en dos categorías, ejercicios basados en laboratorio y ejercicio clínico basado en pruebas. Las pruebas que se pueden realizar son; la prueba de marcha de 6 minutos (el 6 minute walking test 6MWT); el test de lanzadera modificado (modified shuttle test MST), step test... (Rogers, 2003).

En los pacientes con FQ uno de los test que más se usa es el 6MWT. Esta prueba mide la distancia que un paciente puede caminar rápidamente sobre una superficie plana y dura en un período de 6 minutos. La

distancia del pasillo es de 30 metros y cada 3 metros tiene que haber una marca que indique la distancia. El punto de giro se marca con un cono. Se recomienda no utilizar pasillos que obliguen a realizar cambios de sentido o giros adicionales durante el recorrido. Si no se dispone de un corredor de la longitud de 30 metros es recomendable que la distancia no sea inferior a 20 metros, debido a que si el recorrido es más corto requiere que los pacientes cambien de dirección más a menudo reduciendo la distancia recorrida. (González, 2016; Holland, 2014; ATS Statement, 2001).

Evalúa la respuesta global de todos los sistemas involucrados durante el ejercicio, incluyendo el sistema pulmonar y cardiovascular, unidades neuromusculares y metabolismo muscular. Por lo general las personas sanas pueden caminar entre 400 y 700 metros en 6 minutos, dependiendo de la edad, estatura y sexo (González, 2016; ATS Statement, 2001).

El MST es una herramienta de medida válida para medir la capacidad de ejercicio tanto en adultos como en niños con FQ. Se puede realizar ya sea como la caminata original de 12 niveles o como test de lanzadera de 15 niveles modificada. Ambos han sido estudiados en poblaciones adultas y pediátricas de FQ, pero es la MST la que se ha demostrado que es una medida válida de la tolerancia al ejercicio. La prueba consiste en que el individuo se mueva entre dos marcas en una distancia de 10 metros dentro del tiempo que se marca con unos pitidos de una cinta pregrabada. Cada nivel dura 1 minuto y la velocidad de la prueba aumenta 0.61km/h cada minuto. La prueba se da por finalizada cuando el individuo afirma subjetivamente que no puede continuar o no hacen el recorrido al ritmo de los pitidos. (Cox, 2006; Rogers, 2003).

#### *Calidad de vida.*

La calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) es otra medida que se estudia en los pacientes con FQ que permite valorar la enfermedad desde la perspectiva del paciente aportando información valiosa tanto para la clínica como para la investigación, sobre todo en las últimas décadas debido a la mejora de la esperanza de vida de estos pacientes. La CVRS se mide mediante cuestionarios. Los cuestionarios genéricos (por ejemplo, el SF-36) no son lo suficientemente sensibles como para discriminar aspectos específicos de la FQ (Oliveira, 2010; Marques, 2015).

El Cystic Fibrosis Questionnaire (CFQ) fue desarrollado para evaluar la calidad de vida relacionada con la salud de los pacientes con FQ y abarca los dominios generales de la calidad de vida relacionada con la salud, así como los dominios específicos de la FQ.

Se han desarrollado tres versiones del instrumento: una para adolescentes y adultos (mayores de 14) con FQ (CFQ14+), y dos para evaluar a niños de 6 a 13 años, una de ellas para ser completado por el niño (CFQ-Child) y la otra por los padres (CFQ-Parent). Cada versión tarda alrededor de 15 minutos en completarse (Marques, 2015).

El CFQR14+ es una versión española del test CFQ 14+ que consiste en 50 ítems estructurados en 12 dominios que se dividen, a su vez, en 6 que valoran aspectos generales de la CVRS —capacidad física (8 ítems), limitaciones de rol (4 ítems), vitalidad (4 ítems), percepción de la salud (3 ítems), estado emocional (5 ítems) y aislamiento social (6 ítems)— y 6 dominios que valoran aspectos específicos de la FQ —imagen corporal (3 ítems), problemas con la alimentación (3 ítems), carga del tratamiento (3 ítems), problemas de peso (1 ítem), síntomas respiratorios (7 ítems) y síntomas digestivos (3 ítems). Las puntuaciones varían de 0–100 siendo las puntuaciones mayores las que corresponden a una mejor CVRS (Oliveira, 2010).

#### *Herramienta de tratamiento.*

La rehabilitación respiratoria (RR) es una herramienta multidisciplinar y global para los pacientes con enfermedades respiratorias crónicas y su objetivo es reducir los síntomas, optimizar la capacidad funcional, incrementar la participación y reducir los costes sanitarios. Dentro del programa de RR se contempla la evaluación del paciente, el entrenamiento al ejercicio, la educación que incluye la fisioterapia, la intervención

nutricional y el apoyo psicosocial, por lo tanto, la fisioterapia respiratoria (FR) es un componente de la RR (Güell Rous, 2008).

El objetivo principal de abordaje de la afección respiratoria será intentar frenar el deterioro de la función respiratoria, controlar la clínica y facilitar el drenaje de secreciones. La rehabilitación respiratoria, es decir las medidas no farmacológicas, **para el tratamiento** en este caso incluyen: técnicas que facilitan la eliminación de las secreciones, ayudas mecánicas para eliminar las secreciones y **el ejercicio** (Máiz, 2001).

Es importante explicar la diferencia entre ejercicio y actividad física. La actividad física consiste en cualquier movimiento del cuerpo producido por la musculatura y que requiere un gasto energético. Por otro lado, el ejercicio es un subconjunto de la actividad física que es planeado, estructurado, repetitivo y con un fin concreto. **El ejercicio físico muchas veces se considera el pilar de la rehabilitación respiratoria**. La evidencia indica que el ejercicio, por sí mismo o como parte de un programa de rehabilitación, es positivo para mejorar los aspectos negativos relacionados con las enfermedades respiratorias crónicas como disnea, fatiga, poca tolerancia al ejercicio, debilidad muscular y mala calidad de vida relacionada con la salud (García-Aymerich, 2014).

En el caso de los pacientes con FQ se ha visto que **el ejercicio físico es beneficioso disminuyendo el empeoramiento de la función pulmonar y mejorando la limpieza de la vía aérea**. De manera más importante, también se asocia con un aumento de supervivencia (Paranjape, 2012).

Los principios generales del ejercicio físico en individuos con enfermedades respiratorias obstructivas son las mismas que para los individuos sanos o incluso atletas. Para que el entrenamiento físico sea eficaz, la carga de entrenamiento total debe reflejar los requisitos específicos del individuo, debe superar las cargas encontradas durante la vida diaria para mejorar la capacidad aeróbica y la fuerza muscular (es decir, el umbral de entrenamiento) y debe progresar a medida que se produce una mejora. Se requieren distintos tipos de entrenamiento para mejorar la resistencia cardiorrespiratoria, fuerza y flexibilidad, como entrenamiento de resistencia, entrenamiento interválico, entrenamiento de fuerza, estimulación neuromuscular y entrenamiento de la musculatura respiratoria. También hay distintos tipos de ejercicio físico según la manera que tiene el organismo de obtener la energía: el ejercicio aeróbico, que sería mediante el consumo de oxígeno o el ejercicio anaeróbico que sería sin consumir oxígeno (McArdle, 2004; Spruit, 2013).

Los objetivos del **entrenamiento de resistencia** son condicionar los músculos de la deambulación y mejorar la capacidad cardio-respiratoria para permitir un aumento en la actividad física que se asocia con una reducción de la disnea y la fatiga. Mediante ejercicios físicos en cinta, bicicleta estática o elíptica trabajamos la mejora de la resistencia o capacidad aeróbica. La prescripción del entrenamiento de resistencia es de 3-5 días a la semana, una intensidad alta de ejercicio continuo (60% del índice máximo de trabajo) y entre 20-60 minutos por sesión. El **entrenamiento interválico** es una manera de trabajo alternativa al entrenamiento de resistencia para individuos con enfermedades obstructivas crónicas que tengan dificultad en hacer un trabajo continuo debido a la disnea, fatiga u otros síntomas. Es un entrenamiento de alta intensidad que se interfiere regularmente con períodos de descanso o ejercicios de menor intensidad (Spruit, 2013; Mayans, 2013).

El **ejercicio aeróbico** incluye aquellas actividades de media o baja intensidad y larga duración (correr, nadar, caminar, etc.). En ellas, la energía se obtiene del consumo de hidratos de carbono y grasas en presencia de oxígeno. Los **ejercicios anaeróbicos** son de alta intensidad y corta duración (levantamiento de peso, carrera de velocidad, etc.). También se consideran anaeróbicos los ejercicios de flexibilidad como estiramientos o Pilates. La energía en estas actividades se obtiene del glucógeno intramuscular y se produce lactato, en ausencia de oxígeno (McArdle, 2004).

El **entrenamiento de fuerza** es una modalidad en la que se entrenan grupos de musculatura a través de series de levantamiento de pesos. Las actividades de fuerza y de resistencia muscular se pueden practicar: Con el propio peso de la persona (saltar a la comba, escalada, fondos de brazos, etc.); con el peso de un compañero (carreras de carretillas, juego de la cuerda, lucha con un amigo, etc.); o con actividades como lanzar la pelota,

palear en canoa, remar, levantar pesas en un gimnasio, transportar objetos, etc. El Colegio Americano de Medicina Deportiva recomienda que para mejorar la fuerza muscular en adultos se hagan de 1 a 3 series de 8-12 repeticiones 2-3 días por semana. Las cargas iniciales deben ser equivalentes a 60 o 70% del máximo de una repetición. La estimulación neuromuscular transcutánea de la musculatura esquelética es una técnica alternativa de la rehabilitación donde se genera una contracción muscular entrenando así grupos musculares. La estimulación se genera de acuerdo a un protocolo específico donde la intensidad, frecuencia, duración y el tipo de onda para generar la respuesta deseada de músculo (Spruit, 2013; Pérez Ruiz, 2015).

Por último, cabe describir los **ejercicios de flexibilidad y coordinación**. La flexibilidad es una de las cualidades físicas olvidadas. Se trabaja normalmente incluida en la vuelta a la calma de cada sesión o bien mediante sesiones de estiramientos específicos que incluyen ejercicios para prevenir lesiones y de relajación. Algunas actividades que mejoran la flexibilidad son: el estiramiento suave de los músculos, los deportes como la gimnasia, las artes marciales como el karate, las actividades cuerpo-mente como el yoga y el método Pilates, y cualquier actividad de fuerza o resistencia muscular que trabaje el músculo en toda su gama completa de movimientos. Un enfoque en la rehabilitación pulmonar es hacer que los pacientes realicen ejercicios de flexibilidad tanto de la extremidad superior como de la inferior al menos 2-3 días/semana. En cuanto al entrenamiento de propiocepción, se lleva a cabo mediante circuitos, ya sean de coordinación, propiocepción o ambos. El trabajo propioceptivo se realiza creando desequilibrios para que el cuerpo reestructure los cambios que sufre. Generalmente, se utiliza una cama elástica, un fitball y una tira elástica. También puede emplearse un bosu (Spruit, 2013; Pérez Ruiz, 2015; Mayans, 2013).

## PROCEDIMIENTO DE REVISIÓN

**Objetivo general:** Determinar la efectividad del ejercicio físico en pacientes con FQ entre 13 y 40 años.

**Objetivos específicos:**

- Analizar la efectividad del ejercicio físico respecto la función pulmonar del paciente con FQ entre 13 y 40 años observando el FEV1, FVC y FEV1/FVC.
- Analizar la efectividad del ejercicio físico respecto a la calidad de vida del paciente con FQ entre 13 y 40 años.
- Analizar la efectividad del ejercicio físico sobre la tolerancia al ejercicio del paciente con FQ.
- Analizar la efectividad del ejercicio físico sobre la cantidad de esputo en las vías aéreas en los pacientes con FQ entre 13 y 40 años.

## METODOLOGÍA

En la base de datos PubMed se realizaron dos búsquedas diferentes, una introduciendo las palabras clave *Cystic fibrosis AND physical activity* y la otra búsqueda fue *Cystic fibrosis AND exercise AND respiratory muscle*.

**Palabras clave:** Cystic fibrosis (MeSH term) – Physical activity – Exercise (MeSH term) –respiratory muscle. Siguiendo las pautas de la búsqueda se aplican los siguientes criterios de inclusión y exclusión:

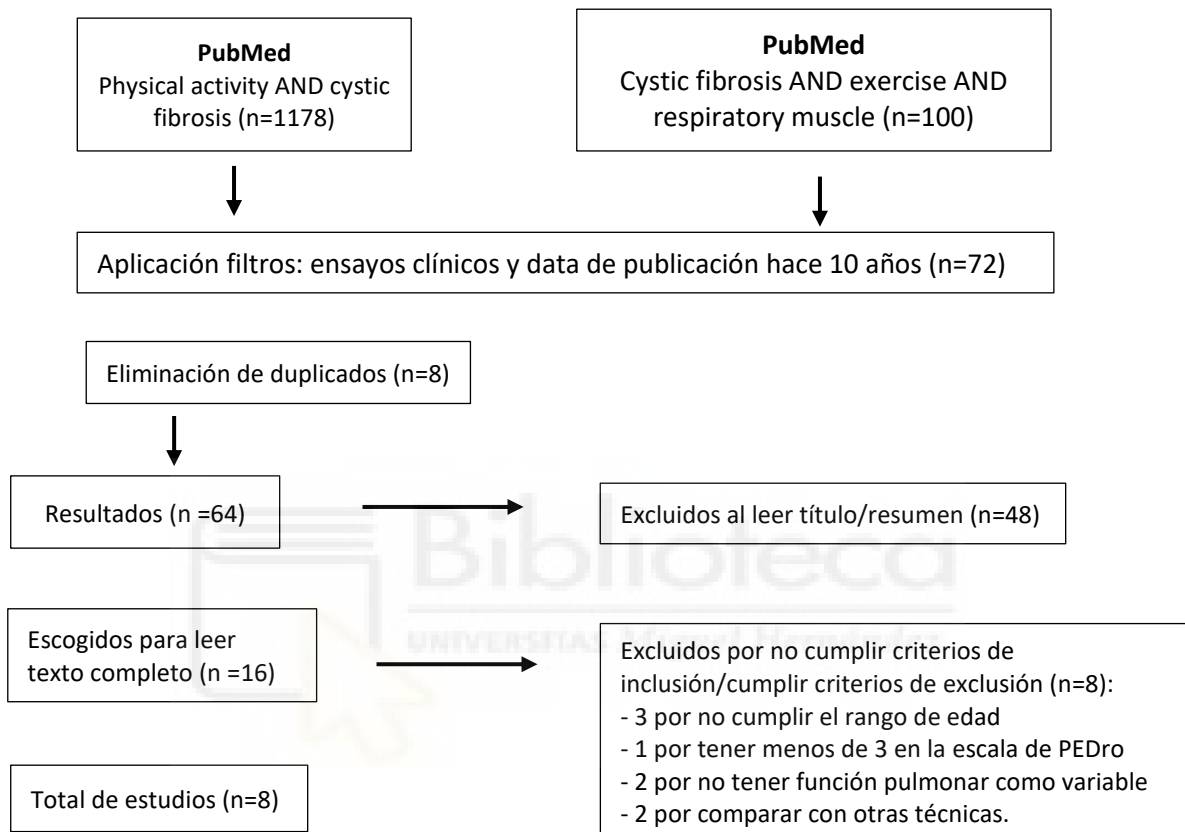
**Criterios de inclusión:**

- Ensayos clínicos.
- Artículos donde una de las herramientas de medida sea la función pulmonar.
- La edad de los sujetos sea entre 13 y 40 años y tengan FQ.
- Que realicen ejercicio en el estudio.

### Criterios de exclusión:

- Artículos publicados hace más de 10 años.
- Artículos que comparen los tipos de ejercicios mencionados con otras técnicas.
- Artículos que sólo hablen de sujetos que no presentan sintomatología o exacerbaciones.

### Diagrama de flujo número 1. Búsqueda bibliográfica.



### REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA

#### Tabla resultados

En la siguiente tabla se expresan los datos más significativos de los artículos seleccionados tras la búsqueda, como autor año y nivel de evidencia (ver anexo 2), población de estudio y tamaño de la muestra, finalidad y variables de estudio, herramientas de evaluación y resultados más significativos.



**Resumen de los artículos.**

Autor, año y nivel de evidencia	Población de estudio y tamaño de la muestra	Finalidad y variables de estudio	Herramientas de evaluación	Resultados más significativos o conclusión
<p><b>Kriemler S. Radtke T. et al. (2016)</b></p>	<p>N=12 (7 mujeres) entre 16-29 años 3 intervenciones: -1: cicloergómetro + fisioterapia(n=12): -2: cama elástica + fisioterapia (n=12) -3 control: Billar + fisioterapia(n=12)</p>	<p>Determinar el efecto de diferentes modalidades de ejercicio y sesiones combinadas de ejercicio y fisioterapia para incrementar la ventilación y mejorar la expectoración del esputo, la saturación de oxígeno y la función pulmonar en pacientes con FQ. Variables: peso del esputo, función pulmonar (FVC y FEV1) y sat O2.</p>	<p>-Escala electrónica (Mettler Toledo) -Espirómetro -Pulsioxímetro de dedo</p>	<p>Expectoración del esputo: - Cama elástica vs. control (p=0.021) - No hay diferencia bicicleta vs. control (p=0.074) - No hay diferencia entre las combinaciones ejercicio/fisioterapia (p≥ 0.05)</p> <p>Función pulmonar: - No resultados significativos en FVC y FEV1 (p&gt;0.05)</p>
<p><b>Rovedder P. Flores J et al. (2014)</b></p>	<p>N= 41 pacientes (65.9% mujeres) ≥ 16 años -Grupo 1: entrenamiento aeróbico y de fuerza (n=19) -Grupo 2: control (n=22)</p>	<p>Determinar la efectividad de un programa de ejercicios para casa, basado en entrenamiento aeróbico y de fuerza, en pacientes adultos con FQ. Variables: capacidad de esfuerzo, fuerza muscular, función pulmonar (FVC, FEV1 y FEV1/FVC) y calidad de vida.</p>	<p>-6MWT -Espirómetro -1RM -Test CFQ y SF-36</p>	<p>- 6MWT entre grupos no hay diferencia (p=0.947) - FEV1 grupo 1 vs grupo 2 no hay diferencia (p=0.306) -FVC grupo 1 vs grupo 2 (p=0.445) - Calidad de vida no hay diferencia (p&gt;0.05)</p>
<p><b>Gruber W. Orenstein D. et al. (2014)</b></p>	<p>N= 43 pacientes 26 años (no se describe género) -Grupo IT (n=20) -Grupo SEP (n=23)</p>	<p>Investigar los efectos del IT en la función pulmonar, en el VO2, VAT en pacientes que no son capaces de practicar en un SEP y comparar los efectos del IT y SEP. Variables: sat O2, FEV1, VC, datos antropométricos y capacidad de esfuerzo.</p>	<p>-Pulsioxímetro - Espirómetro -Análisis de impedancia bioeléctrica. -Cicloergómetro</p>	<p>- FEV1 y VC más bajos en el IT que el SEP (p&lt;0.01) -Capacidad máxima de ejercicio aumentó en el grupo SEP -VO2peak (p&lt;0.001) -Ppeak (p&lt;0.001) -VE (p&lt;0.001) HR (p=0.072)</p>

				<ul style="list-style-type: none"> <li>-Capacidad submáxima de ejercicio aumentó en el grupo IT</li> <li>-VO<sub>2</sub> (p&lt;0.001)</li> <li>-P (p=0.004)</li> <li>-VE (p=0.001)</li> <li>-HR (p=0.317)</li> </ul>
<b>Hebestreit.H. Schimd K. et al. (2014)</b>	<p>N= 70 pacientes (37 mujeres). ≥12 años Grupos de 2 países:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>-Alemania:</li> <li>-Deporte libre (n=23)</li> <li>-Control (n=15)</li> <li>-Suiza:</li> <li>-Fuerza (n=12)</li> <li>-Entrenamiento aeróbico (n=17)</li> <li>-Control (n=10)</li> </ul>	<p>Determinar la relación entre la calidad de vida y la actividad física y condición física en pacientes con FQ.</p> <p>Variables: calidad de vida relacionada con la salud, composición corporal, función pulmonar, actividad física, fuerza muscular.</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- CFQ-R versión alemana</li> <li>- Espirómetro</li> <li>-Cicloergómetro</li> <li>Wingate test</li> <li>-Pliegues cutáneos y peso y masa corporal</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Calidad de vida, descenso de vitalidad en el grupo de fuerza vs. grupo de entrenamiento supervisado (p≤0.05)</li> <li>-FEV1 &gt; asociado con: “funcionamiento físico”, “percepción de la salud” y “síntomas respiratorios</li> </ul>
<b>Vivodtzev I. Decorte N. et al. (2013)</b>	<p>N=14 pacientes (5mujeres) Edad media 30 años</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>-Grupo NMES + cicloergómetro (n=7)</li> <li>- Grupo control + cicloergómetro (n=7)</li> </ul>	<p>Investigar el efecto de la NMES antes del entrenamiento de fuerza en un cicloergómetro en pacientes con FQ.</p> <p>Variables: función pulmonar, circunferencia del muslo, fuerza del cuádriceps, capacidad de ejercicio, calidad de vida.</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Espirómetro</li> <li>-Metro</li> <li>-Báscula</li> <li>-6MWT</li> <li>-Test de incremento máximo de ejercicio en cicloergómetro</li> <li>-CFQ14+</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>-No se observan resultados significativos en la función pulmonar (p&gt;0.05)</li> <li>-6MWT no hay diferencia (p&gt;0.79)</li> <li>-Calidad de vida: NMES+ cicloergómetro vs. Control + cicloergómetro (p&lt;0.02)</li> </ul>
<b>Kriemler S. Kieser S. et al. (2013)</b>	<p>N=39 (23 mujeres) pacientes ≥ 12 años 3 grupos:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>-Grupo 1: entrenamiento aeróbico (n=17)</li> <li>-Grupo 2: entrenamiento de fuerza (n=12)</li> <li>-Grupo control:</li> </ul>	<p>Determinar los efectos de un entrenamiento aeróbico y de fuerza supervisados parcialmente durante seis meses en la función pulmonar (FEV1) en pacientes con FQ.</p> <p>Variables: FEV1 y función pulmonar, datos antropométricos composición corporal, fuerza muscular, fuerza aeróbica, y ejercicio físico.</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Espirómetro.</li> <li>- Wingate protocol</li> <li>-Acelerómetro</li> <li>-Pliegues cutáneos.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Grupo 1 vs control suizo de FEV1 a los 3 (p=0.001), 6 (p=0.01) y 12 (p&lt;0.05) meses</li> <li>-Grupo 2 vs. control suizo de FEV1 a los 3 (p=0.01), 6 (p&lt;0.05) y 24 (p&lt;0.05) meses</li> <li>-Grupo 1 vs. control suizo de FVC a los 3 (p=0.01), 6 (p=0.001), 12 (p=0.01) meses</li> </ul>

	<p>-grupo control suizo (n=10)</p> <p>-grupo control alemán (n=15)</p>			<p>-Grupo 2 vs. control suizo de FVC a los 3 (p&lt;0.05), 6 (p=0.001), 12 (p=0.01) y 24 (p&lt;0.05) meses</p> <p>-Grupo 1 y 2 vs. control alemán a los 6 meses FVC (p=0.001)</p> <p>- RV y TLC grupo 1 a los 6 (p&lt;0.05) meses, y en el grupo 2 a los 3 (p&lt;0.05), 6(p=0.001) y 12 (p&lt;0.05) meses.</p> <p>- rendimiento aeróbico 6 meses en el grupo 1 (p=0.001) y 2 (p=0.01), a los 3 y 12 meses en el grupo 2 (p&lt;0.05).</p>
<p><b>Dwyer J. et al. (2011)</b></p>	<p>N=14 pacientes (4 mujeres) entre 18-44 años.</p> <p>3 intervenciones:</p> <p>-1: control (n=14)</p> <p>-2: tapiz rodante (n=14)</p> <p>-3: cicloergómetro (n=14)</p>	<p>Evaluar si el tapiz rodante o el ejercicio en cicloergómetro aumentan la expectoración de esputo en personas con FQ.</p> <p>Variabes: facilidad de expectoración, ventilación y función pulmonar, propiedades del esputo y la tos.</p>	<p>-Escala analógica visual</p> <p>-Espirómetro</p> <p>-Reómetro.</p> <p>-Contado manualmente</p>	<p>-Facilidad expectoracion grupo 2 vs. grupo 1 en pre y recuperación(p=0.096)</p> <p>- Facilidad expectoracion grupo 3 vs. grupo 1 en pre y recuperación (p=0.034)</p> <p>-VE grupo 2 vs. control (p&lt;0.001)</p> <p>-VE grupo 3 vs. control (p&lt;0.001)</p> <p>-PEF grupo 2 vs. control (p&lt;0.001)</p> <p>- PEF grupo 3 vs. control (p&lt;0.001)</p> <p>-Impedancia mecánica del esputo grupo 2 vs. control (p&lt;0.03)</p>
<p><b>Hebestreit H. Kieser S. et al. (2009)</b></p>	<p>N=38 pacientes (19 mujeres) media 19 años.</p> <p>-Grupo 1: deporte libre (n=23)</p> <p>-Grupo 2: control (n=15)</p>	<p>Determinar la efectividad de un programa dirigido, individualizado y supervisado respecto al VO2.</p> <p>Variabes: VO2, capacidad de trabajo, fuerza muscular, actividad física, antropometría, función pulmonar y calidad de vida.</p>	<p>-Test de Cooper en cicloergómetro</p> <p>-Wingate test</p> <p>Actividad física: acelerómetro.</p> <p>-Espirómetro</p> <p>-CFQ</p>	<p>-FVC entre grupo 1 vs grupo 2 a los 12 (p=0.0453) y 18-24 meses (p=0.035)</p> <p>-CFQ: mejora en la escala "percepción subjetiva de la salud" a los 3-6 meses (p=0.031) y 18-24 meses (p=0.036)</p>

				-Capacidad física grupo 1 durante los 3-6 meses (p=0.033) y 18-24 meses (p=0.001)
<p><b>FQ:</b> fibrosis quística, <b>FVC:</b> capacidad vital forzada (<i>Forced Vital Capacity</i>), <b>FEV1:</b> volumen espiratorio forzado en el primer segundo (<i>Forced Expiratory Volume in first second</i>), <b>satO2:</b> saturación de oxígeno, <b>CFQ-R:</b> Cuestionario de fibrosis quística (<i>Cystic Fibrosis Questionnaire</i>), <b>SF-36:</b> Cuestionario de salud general, <b>HR:</b> frecuencia cardíaca, <b>P:</b> fuerza (<i>power</i>) (<i>heart rate</i>) <b>6MWT:</b> la prueba de marcha de 6 minutos (<i>6 Minute Walking Test</i>), <b>RM:</b> resistencia máxima, <b>IT:</b> entrenamiento interválico (<i>interval training</i>), <b>SEP:</b> programa estándar de ejercicio (<i>standard exercise program</i>), <b>VO2peak:</b> máximo consumo de oxígeno, <b>VO2:</b> consumo de oxígeno, <b>VAT:</b> umbral anaeróbico ventilatorio (<i>ventilatory anaerobic treshold</i>), <b>VC:</b> capacidad vital (<i>vital capacity</i>), <b>NMES:</b> estimulación neuromuscular eléctrica (<i>neuromuscular electrical stimulation</i>), <b>VE:</b> ventilaciones por minuto (<i>minute ventilation</i>), <b>PIF:</b> flujo inspiratorio máximo (<i>peak inspiratory flow</i>), <b>PEF:</b> flujo espiratorio máximo (<i>peak expiratory flow</i>).</p>				



## DISCUSIÓN

Tras el análisis de los artículos incluidos en el trabajo existe cierta discrepancia entre los resultados para obtener una conclusión final sobre cuál es el mejor protocolo de ejercicio físico en este tipo de pacientes.

Las investigaciones citadas en este trabajo incluyen 8 ensayos clínicos relacionados con la efectividad del ejercicio físico, como herramienta terapéutica para mostrar cambios respecto a la función pulmonar, la calidad de vida, la tolerancia al ejercicio y la expectoración del esputo en pacientes entre 12 y 40 años con FQ.

La media de edad de los sujetos marcada en los ensayos es de 23.71 años lo que supone un dato relevante ya que es una población muy joven debido a que la esperanza de vida es de 40 años. Respecto a los valores de mujeres y hombres del estudio, no encontramos una gran diferencia siendo un 49.45% mujeres y un 50.54% hombres. Al contrario que en otras enfermedades respiratorias, como puede ser en la enfermedad pulmonar obstructiva (EPOC) donde los varones tienen mayor incidencia de presentar EPOC (De Gesepoc, 2012), en este caso no vemos una predisposición mayor en uno de los sexos. Todos los artículos analizados, excepto uno (Hebestreit, 2009), describen los resultados independientemente del género. Aun así, al encontrar mejoras en los artículos que presentan muestras mixtas, podemos afirmar que el ejercicio físico es efectivo tanto para hombres como mujeres. Además, un estudio del año 2011 analizó el efecto del ejercicio físico en pacientes con FQ y evaluó la diferencia entre sexos, concluyendo que un programa de ejercicio físico tiene mejoras similares en ambos géneros (Gruber, 2011).

Si analizamos la función pulmonar, vemos que los autores Rovedder (2014), Gruber (2014), Kriemler (2016) y Hebestreit (2014) observaron mejoras significativas. En los cuatro artículos se realiza un entrenamiento aeróbico junto con, en el caso de Rovedder (2014), Kriemler (2016), y Hebestreit (2014), un entrenamiento de fuerza. En cambio, Gruber (2014) lo compara con el entrenamiento interválico.

En el caso de Gruber (2014) se observó que el grupo de IT los sujetos presentaban un FEV1 más bajo tanto al inicio como al final del estudio en comparación con el grupo SEP. Como en otras muchas enfermedades pulmonares, en la FQ la disminución de la capacidad de ejercicio puede ser explicada por la reducida función pulmonar (especialmente FEV1). Muchas veces una de las barreras de practicar ejercicio físico es la falta de tiempo, por eso otras de las ventajas del IT es la eficiencia del tiempo. La percepción del paciente en cuanto a la experiencia del entrenamiento, el IT es más motivador y menos extenuante en comparación a un entrenamiento con menor intensidad y de mayor duración. Por eso, el grupo IT puede tener un mayor potencial de efectos de entrenamiento ayudando a hacer frente mejor a las demandas físicas de las actividades de la vida diaria.

Cabe destacar que la seguridad y efectividad del IT es especialmente interesante en pacientes que presentan un nivel más severo de la condición de salud, ya que presentan una capacidad de ejercicio más baja y limitación pulmonar que sólo les permite hacer esfuerzos intermitentes y de menor duración. Este resultado también se puede observar en el estudio de Hulzebos (2011) donde concluye que el IT es un programa de entrenamiento efectivo en paciente con FQ, sobre todo en los que presentan una limitación severa (Hulzebos, 2010).

En el estudio de Kriemler (2016) se observa una mejora significativa tanto en el FEV1 como en el FVC, en ambos grupos que realizaban un entrenamiento aeróbico y de fuerza. Es importante esta mejora, ya que la función pulmonar es un indicador importante del estado de salud en personas con FQ. En un estudio de Nixon A. se vio que el valor del FEV1 estaba relacionado con la tasa de mortalidad. Un 70% de pacientes con  $FEV1 \leq 50\%$  murió, en comparación al 26% de los pacientes con un  $FEV1 \geq 65\%$ . (Belkin, 2006) (Nixon, 1992) Es por esto, que es importante tener unos valores altos del FEV1 y mediante el ejercicio físico se puede aumentar.

Hay controversia en cuanto a cómo ayuda el ejercicio físico a mejorar estos valores. En el caso del grupo que entrena la fuerza, la mejora del FVC se relaciona con la reducción de la hiperinflación gracias al entrenamiento de la musculatura respiratoria que ayuda a una apertura del espacio aéreo funcional. En los cuatro artículos,

aparte del entrenamiento aeróbico se realiza un entrenamiento de fuerza, por lo tanto sería interesante investigar sobre una combinación de estos dos entrenamientos.

Un aspecto importante para conseguir estas mejoras en la función pulmonar fue el tipo de supervisión, ya que con mantener contacto entre el sujeto y el supervisor al menos durante una vez a la semana, fue suficiente para no perder la motivación y cumplir con el entrenamiento. Esto nos sugiere que el entrenamiento en vez de ser efectivo es más importante que sea supervisado continuamente para conseguir que las mejoras obtenidas se mantengan a largo plazo, ya que solo un ensayo clínico (Hebestreit, 2009) consigue mantener este efecto a largo plazo de los seis estudios que se hicieron (Schneiderman-Walker, 2000) (Selvadurai, 2002). Este hecho, se confirma ya que, en el caso de este estudio, los efectos a largo plazo se pierden una vez que la supervisión se para.

## **PROPUESTA DE INTERVENCIÓN**

El objetivo del programa es que al finalizarlo la persona con FQ haya podido mejorar su estado de salud a través del aumento de la función pulmonar y capacidad de esfuerzo. Este objetivo se medirá a través de las distintas pruebas funcionales antes, durante y después del programa.

Que la persona con FQ pueda continuar realizando ejercicio físico de forma autónoma, conociendo su capacidad de esfuerzo y con una batería de ejercicios a realizar en distintas situaciones. Este objetivo se medirá a través de visitas de seguimiento a los 6 meses y al año de finalizar.

Las sesiones las desarrollará un entrenador personal especializado en salud. Realizará las valoraciones y pruebas funcionales (antes, durante y después del programa), y establecerá objetivos adaptados a cada caso.

El entrenador diseñará el tipo de entrenamiento teniendo en cuenta los distintos valores físicos, aspectos motivacionales y el tipo de recursos de cada usuario. Acompañará y supervisará los entrenamientos progresivamente hasta que la persona pueda funcionar sin la ayuda del entrenador.

El programa se desarrollará en tres fases, la primera de ellas será la evaluación inicial a través de una batería de pruebas.

### **BATERÍA DE PRUEBAS:**

- Prueba de esfuerzo.
- Espirometría.
- Pulsaciones en reposo.
- Calcular FCM y FCR.
- Analítica.
- Diámetro brazo y pierna.
- Porcentaje de grasa e índice de masa muscular.
- Valoración subjetiva de esfuerzo.
- Test de fuerza.
- Test cardiovascular.
- Valoración de aspectos psicológicos y motivacionales.

Durante el programa y al finalizar se realizarán estas mismas pruebas para valorar resultados y ajustar objetivos.

La segunda fase constará de un programa de entrenamiento, el cual durará cuatro meses con tres sesiones semanales de entrenamiento. Los primeros meses el entrenador supervisará directamente cada sesión. Progresivamente irá reduciendo las sesiones con acompañamiento directo y aumentando las sesiones

programadas para realizar los entrenamientos de forma autónoma. Periódicamente se realizarán mediciones fisiológicas para ajustar el tipo de entrenamiento.

En la tercera fase se realizará una evaluación de los resultados, finalizando así los cuatro meses del programa de entrenamiento, donde se realizará la misma batería de pruebas psicofísicas que se hicieron al principio.

Los modelos de entrenamiento desarrollan en sesiones tipo que constan de las siguientes partes:

1. Calentamiento o activación de unos 10 min, para entrar en calor y preparar el cuerpo para la sesión.
2. Parte principal, de unos 20-30 min, a una intensidad media-alta.
3. Vuelta a la calma o estiramientos, de unos 10 min, para devolver al cuerpo a su estado normal de activación.

En las sesiones de entrenamiento se incluirán ejercicios de resistencia y fuerza, especialmente en el calentamiento y en la parte principal, y de propiocepción y flexibilidad, especialmente en las vueltas a la calma.

Ejercicios de resistencia mediante ejercicios físicos en cinta, bicicleta estática o elíptica trabajamos la mejora de la resistencia o capacidad aeróbica. Fuera del gimnasio, también puede trabajarse la capacidad aeróbica (correr a ritmo constante) y la anaeróbica (subir y bajar rampas y escaleras). Buscamos, y creamos, ejercicios que puedan trabajarse de forma continua, con progresiones ascendentes o descendentes o bien a intervalos.

Ejercicios de fuerza utilizaremos bandas elásticas y las mancuernas, podemos trabajar tanto el tren inferior como el superior. También pueden realizarse circuitos de fuerza mediante la “autocarga” o el peso del propio cuerpo y con la ayuda de material complementario como puede ser un balón gigante o fitball. Aunque el objetivo principal de estos ejercicios es conseguir trabajar la musculatura esquelética en general, no debemos olvidar la corrección postural a la hora de realizarlos, así como trabajar la musculatura respiratoria para reentrenar los músculos respiratorios, mejorar la ventilación y ayudar a expandir el tórax.

Ejercicios de propiocepción y coordinación los llevamos a cabo mediante circuitos, ya sean de coordinación, propiocepción o ambos. El trabajo propioceptivo se realiza creando desequilibrios para que el cuerpo reestructure los cambios que sufre. Generalmente, un fitball y una tira elástica. También puede emplearse un bosu.

En cuanto a la coordinación, lo trabajamos mediante circuitos con conos, aros, picas y vallas, con el objetivo de incrementar la frecuencia y los apoyos monoy bi-podales. Hay que tener en cuenta que el trabajo de coordinación y propiocepción parte desde la postura inicial y los desequilibrios que se creen. Es por lo que puede trabajarse a través de ejercicios con pelotas de diferentes tamaños o texturas y hacerlo en distintas posturas, con apoyo bi- o monopodal o realizando circuitos de marcha simplemente mediante marcas en el suelo e introduciendo cambios de ritmo y posición y motivando siempre al individuo a coordinar el ejercicio de movilidad con el desequilibrio del elemento desestabilizador.

Ejercicios de flexibilidad se trabaja normalmente incluida en la vuelta a calma de cada sesión o bien mediante sesiones de estiramientos específicos que incluyen ejercicios para prevenir lesiones y de relajación. En función del objetivo a conseguir, se pueden trabajar de manera estática o dinámica. Trabajaremos de manera dinámica cuando nos estemos preparando para realizar otro ejercicio, entre series o en tiempos de descanso activo. Los estiramientos estáticos los realizamos al finalizar la sesión. Son pasivos y consisten en mantener distintas posturas que producen la elongación de los músculos trabajados para estirarlos después del esfuerzo al que los hemos sometido.



## Entrenamiento tipo.

CALENTAMIENTO	
10 min de carrera en cinta a intensidad media/baja + 10 min de series de repetición de coordinación	
PARTE PRINCIPAL	
Ejercicios resistencia: Progresión ascendente en bici estática: 3 min a resistencia 4/10 3 min a resistencia 5/10 3 min a resistencia 6/10 3 min a resistencia 7/10 3 min a resistencia 6/10	Ejercicios fuerza: Utilizando bandas elásticas realizar 2 series de 10 repeticiones de cada músculo: bíceps, dorsal, hombros/tríceps, cuádriceps, etc.
VUELTA A LA CALMA	
Estiramientos de la musculatura implicada en el ejercicio realizado, durante 10 min.	

## BIBLIOGRAFIA

ATS Statement. (2002). American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine, 166(1), 111–117. doi:10.1164/ajrccm.166.1.at1102

Barley M, McNally J, Marshall B, et al. (2016). MISSION OF THE CYSTIC FIBROSIS FOUNDATION Annual Data Report Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry <https://www.cff.org/Research/Researcher-Resources/Patient-Registry/2016-Patient-Registry-Annual-Data-Report.pdf> (2017, accessed 29 December 2017).

Belkin, R. A., Henig, N. R., Singer, L. G., Chaparro, C., Rubenstein, R. C., Xie, S. X., . . . Bunin, G. R. (2006). Risk Factors for Death of Patients with Cystic Fibrosis Awaiting Lung Transplantation. American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine, 173(6), 659–666. <https://doi.org/10.1164/rccm.200410-1369oc>

Cox, N. S., Follett, J., & McKay, K. O. (2006). Modified shuttle test performance in hospitalized children and adolescents with cystic fibrosis. Journal of Cystic Fibrosis, 5(3), 165-170. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2006.02.004>

De Gesepoc, G. D. T., & of GesEPOC, T. F. (2012). Guía de Práctica Clínica para el diagnóstico y tratamiento de pacientes con Enfermedad Pulmonar Obstructiva Crónica (EPOC)-Guía Española de la EPOC (GesEPOC). Archivos de Bronconeumología, 48, 2-58.

Federación Española contra la Fibrosis Quística. (2002). Libro blanco de atención a la fibrosis quística. Valencia, España: Federación Española contra la Fibrosis Quística.

Federación Española de Enfermedades Raras. <https://enfermedades-raras.org/>

García-Aymerich, J., & Pitta, F. (2014). Promoting regular physical activity in pulmonary rehabilitation. Clinics in chest medicine, 35(2), 363-368. <https://doi.org/10.1016/j.ccm.2014.02.011>

González, N., & Rodríguez, M. (2016). Prueba de la marcha de los 6 minutos. Medicina respiratoria, 15-22.



Gruber, W., Orenstein, D. M., Braumann, K. M., Paul, K., & Hüls, G. (2011). Effects of an Exercise Program in Children with Cystic Fibrosis: Are There Differences between Females and Males? *The Journal of Pediatrics*, 158(1), 71–76. <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2010.07.033>

Güell Rous, M. R., Díez Betoret, J. L., & Sanchis Aldás, J. (2008). Rehabilitación respiratoria y fisioterapia respiratoria. Un buen momento para su impulso. *Archivos de Bronconeumología*, 44(1), 35-40.

Hebestreit, H., Kieser, S., Junge, S., Ballmann, M., Hebestreit, A., Schindler, C., . . . Kriemler, S. (2009). Long-term effects of a partially supervised conditioning programme in cystic fibrosis. *European Respiratory Journal*, 35(3), 578–583. <https://doi.org/10.1183/09031936.00062409>

Hebestreit, H., Schmid, K., Kieser, S., Junge, S., Ballmann, M., Roth, K., ... & Kriemler, S. (2014). Quality of life is associated with physical activity and fitness in cystic fibrosis. *BMC pulmonary medicine*, 14(1), 26. <https://doi.org/10.1186/1471-2466-14-26>

Holland, A. E., Spruit, M. A., Troosters, T., Puhan, M. A., Pepin, V., Saey, D., ... & Wanger, J. (2014). An official European Respiratory Society/American Thoracic Society technical standard: field walking tests in chronic respiratory disease. *European Respiratory Journal*, 44(6), 1428–1446. <https://doi.org/10.1183/09031936.00150314>

Hulzebos, H. J., Snieder, H., Van der et, J., Helders, P. J., & Takken, T. (2010). High-intensity interval training in an adolescent with cystic fibrosis: A physiological perspective. *Physiotherapy Theory and Practice*, 27(3), 231–237. <https://doi.org/10.3109/09593985.2010.483266>

López Bastida, J. (2012). Los costes socioeconómicos y la calidad de vida relacionada con la salud en pacientes con enfermedades raras en España. *Revista Española de Discapacidad*, 1(1), 251.

Máiz, L., Baranda, F., Coll, R., Prados, C., Vendrell, M., Escribano, A., ... & Vázquez, C. (2001). Normativa del diagnóstico y el tratamiento de la afección respiratoria en la fibrosis quística. *Archivos de Bronconeumología*, 37(8), 316-324.

Marqués, A., Cruz, J., Jácome, C., & Oliveira, A. (2015). Outcome measures for respiratory physiotherapy in cystic fibrosis—challenges and advances. *Cystic fibrosis in the light of new research*. Rijeka: InTech. <https://doi.org/10.5772/60674>

Mayans, M., Ruiz, K. & Arizti, P. (2013). *Manual para personas con fibrosis quística y sus familias*. Palma de Mallorca: Fundación RespiraliaAsociación Balear de Fibrosis Quística.

McArdle, W. D., Katch, F. I., & Katch, V. L. (2004). Transferencia energética durante el ejercicio en el ser humano. *Fundamentos de fisiología del ejercicio*. 2a ed. Madrid: McGraw-Hill. p, 127-146.

Nixon, P. A., Orenstein, D. M., Kelsey, S. F., & Doershuk, C. F. (1992). The prognostic value of exercise testing in patients with cystic fibrosis. *New England Journal of Medicine*, 327(25), 1785-1788.

Olveira, G., Olveira, C., Gaspar, I., Cruz, I., Dorado, A., Pérez-Ruiz, E., ... & Soriguer, F. (2010). Validación de la versión española del cuestionario revisado de calidad de vida para fibrosis quística en adolescentes y adultos (CFQR 14+ Spain). *Archivos de Bronconeumología*, 46(4), 165-175. <https://doi.org/10.1016/j.arbres.2010.01.006>

O'Sullivan, B. P., & Freedman, S. D. (2009). Cystic fibrosis. *The Lancet*, 373(9678), 1891–1904. [https://doi.org/10.1016/s0140-6736\(09\)60327-](https://doi.org/10.1016/s0140-6736(09)60327-)

Pérez Ruiz, M. (2015). El ejercicio es medicina en la fibrosis quística.

Rogers, D., Prasad, S. A., & Doull, I. (2003). Exercise testing in children with cystic fibrosis. *Journal of the Royal Society of Medicine*, 96(Suppl 43), 23.

Sánchez Gómez, E. (2012). *Controlando la fibrosis quística*. Barcelona: Editorial Respira.

Schneiderman-Walker, J., Pollock, S. L., Corey, M., Wilkes, D. D., Canny, G. J., Pedder, L., & Reisman, J. (2000). A randomized controlled trial of a 3-year home exercise program in cystic fibrosis. *The Journal of Pediatrics*, 136(3), 304–310. <https://doi.org/10.1067/mpd.2000.103408>

Selvadurai, H., Blimkie, C., Meyers, N., Mellis, C., Cooper, P., & Van Asperen, P. (2002). Randomized controlled study of in-hospital exercise training programs in children with cystic fibrosis. *Pediatric Pulmonology*, 33(3), 194–200. <https://doi.org/10.1002/ppul.10015>

Spruit, M. A., Singh, S. J., Garvey, C., ZuWallack, R., Nici, L., Rochester, C., ... & Pitta, F. (2013). An official American Thoracic Society/European Respiratory Society statement: key concepts and advances in pulmonary rehabilitation. *American journal of respiratory and critical care medicine*, 188(8), 13-64. <https://doi.org/10.1164/rccm.201309-1634st>

Paranjape, S. M., Barnes, L. A., Carson, K. A., von Berg, K., Loosen, H., & Mogayzel Jr, P. J. (2012). Exercise improves lung function and habitual activity in children with cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis*, 11(1), 18-23. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2011.08.003>

Torrent, J. R., & de la SEPAR, G. D. T. (2001). Pruebas de ejercicio cardiopulmonar. *Archivos de bronconeumología*, 37(7), 247-268.

