

**UNIVERSIDAD MIGUEL HERNÁNDEZ DE ELCHE**

**FACULTAD DE MEDICINA**

**TRABAJO FIN DE GRADO**

**GRADO EN FISIOTERAPIA**



**El efecto del ejercicio físico en la fibrosis quística. Revisión  
bibliográfica**

AUTOR: Torremocha Jiménez Lucía.

TUTOR: Álvarez Rodríguez María Teresa

Departamento: Patología y Cirugía. Área de fisioterapia

Curso académico 2024-2025.

Convocatoria de junio



## **Agradecimientos**

*Quería agradecer a todas las personas que han hecho esto posible y que, de una forma u otra, han formado parte de este camino.*

*En primer lugar, a mis padres y a mi hermana, por confiar siempre en mí y apoyarme incondicionalmente en cada decisión que he tomado. Gracias por darme siempre todo lo que ha estado en vuestras manos, por estar a mi lado en cada paso y por celebrar cada pequeño logro como si fuera el mayor de los éxitos. Sin vuestra ayuda, nada de esto habría sido posible.*

*A mi tío y a mis abuelos, que siempre han sido de mis mayores apoyos. Gracias por estar siempre presentes, al pie del cañón en cada momento y circunstancia, brindándome vuestro cariño con cada uno de vuestros gestos.*

*A mi novio por acompañarme durante estos últimos años, tanto en los buenos momentos como en los malos. Por escucharme, animarme y ayudarme siempre que lo he necesitado.*

*A mis animales, que, sin saberlo han sido siempre de mis mayores pilares.*

*A mis amigas de la universidad, y en especial a Ana Miriam, por estar ahí desde el primer día, y por todas las risas y momentos compartidos dentro y fuera de la universidad durante estos cuatro años.*

*A mis amigas de la época del instituto, por demostrarme a lo largo de los años que, pese a la distancia o los distintos caminos que tomemos, las amistades verdaderas duran para siempre.*



# ÍNDICE

<b>ABREVIATURAS</b> .....	<b>6</b>
<b>RESUMEN</b> .....	<b>8</b>
<b>ABSTRACT</b> .....	<b>9</b>
<b>INTRODUCCIÓN</b> .....	<b>10</b>
<b>PREGUNTA PICO</b> .....	<b>12</b>
<b>OBJETIVO PRINCIPAL</b> .....	<b>13</b>
<b>OBJETIVOS ESPECÍFICOS</b> .....	<b>13</b>
<b>MATERIAL Y MÉTODOS</b> .....	<b>14</b>
<b>RESULTADOS</b> .....	<b>17</b>
<b>DISCUSIÓN</b> .....	<b>20</b>
<b>LIMITACIONES</b> .....	<b>23</b>
<b>CONCLUSIÓN</b> .....	<b>24</b>
<b>ANEXOS</b> .....	<b>26</b>
<b>BIBLIOGRAFÍA</b> .....	<b>64</b>

## ABREVIATURAS

**6MWT/6MWD:** Six-Minute Walk Test. Prueba de marcha de 6 minutos.

**MSWT:** Modified Shuttle Walk Test. Prueba de marcha del shuttle modificada.

**Wmax / WRpeak:** Work maximum/ Work rate peak. Carga máxima durante el ejercicio.

**VO2 pico:** Consumo pico de oxígeno: mayor cantidad de oxígeno utilizada durante el ejercicio.

**VO2 max:** Consumo máximo de oxígeno: capacidad aeróbica máxima del organismo.

**Tlim:** Tiempo límite en el que se mantiene el esfuerzo.

**TUDS:** Timed Up and Down Stairs. Prueba de subida y bajada de escaleras cronometrada.

**TUG:** Timed Up and Go. Mide el tiempo que una persona tarda en levantarse de una silla, caminar 3 metros, darse la vuelta y volver a sentarse.

**FEV1:** Volumen espiratorio forzado en el primer segundo.

**FVC:** Capacidad vital forzada.

**FEV1/FVC:** Porcentaje del total de aire que se exhala en el primer segundo.

**FEF25-75:** Flujo espiratorio forzado entre el 25% y el 75% de la capacidad vital forzada.

**DNLO:** Difusión del monóxido de carbono con óxido nítrico.

**DLCO:** Capacidad de difusión pulmonar del monóxido de carbono.

**PEF:** Flujo espiratorio máximo.

**PImax/PEmax:** Presiones inspiratoria y espiratoria máximas. Fuerza de los músculos respiratorios.

**SpO2:** Saturación periférica de oxígeno.

**CFQ-RCystic Fibrosis Questionnaire – Revised:** Cuestionario de calidad de vida en fibrosis quística.

**AweScore-C:** Cuestionario de bienestar para fibrosis quística.

**HADS:** Hospital Anxiety and Depression Scale. Escala de ansiedad y depresión hospitalaria.

**BARSE:** Barriers Self-Efficacy Scale. Escala de autoeficacia frente a barreras al ejercicio.

**PACES:** Physical Activity Enjoyment Scale. Mide disfrute con la actividad física.

**HAES:** Enfoque de salud que defiende la aceptación y el bienestar en todos los tamaños corporales.

**IPAQ:** International Physical Activity Questionnaire. Cuestionario internacional de actividad física.

**Borg:** Escala de percepción de esfuerzo (disnea o fatiga).



## RESUMEN

**Introducción:** La fibrosis quística es una enfermedad genética, crónica y multisistémica que afecta entre otras a los pulmones. Esto puede comprometer gravemente la calidad y la esperanza de vida de los pacientes. Durante años el tratamiento fisioterapéutico se ha enfocado en el drenaje de secreciones y el control de las exacerbaciones e infecciones pulmonares. Sin embargo, en los últimos años, se ha implementado el ejercicio físico como parte del tratamiento.

**Objetivo:** Analizar la eficacia del ejercicio en la mejora de la condición clínica y funcional de los pacientes con fibrosis quística.

**Material y métodos:** Se realizó una búsqueda en las bases de datos Pubmed, PEDro, Cochrane, Cuiden y Enfispo, seleccionando un total de once ensayos clínicos aleatorizados publicados entre 2015 y 2025. Con una calidad metodológica en la escala PEDro igual o mayor a seis.

**Resultados:** Los resultados mostraron mejoras en la capacidad del ejercicio, en la fuerza muscular, en ciertos parámetros de la función pulmonar y en las características del moco. No se encontraron resultados claros en la mejora de la calidad de vida y en parámetros como el FEV1 y FVC. Se vio que la adherencia no fue óptima.

**Conclusión:** El ejercicio físico es una intervención beneficiosa para pacientes con fibrosis quística, aunque no ha quedado claro con respecto a ciertos valores de la función pulmonar y en la calidad de vida.

**Palabras clave:** “Cystic fibrosis”, “Exercise” y “Physical activity”

## **ABSTRACT**

**Introduction:** Cystic fibrosis is a genetic, chronic, multisystem disease that affects the lungs, among other things. This can severely compromise the quality of life and life expectancy of patients. For years, physiotherapeutic treatment has focused on drainage of secretions and control of pulmonary exacerbations and infections. However, in recent years, physical exercise has been implemented as part of the treatment.

**Objective:** To analyze the effectiveness of exercise in improving the clinical and functional condition of patients with cystic fibrosis.

**Methods:** A search was conducted in the PubMed, PEDro, Cochrane, Cuiden, and Enfispo databases, selecting a total of eleven randomized clinical trials published between 2015 and 2025. All trials had a methodological quality score of six or greater on the PEDro scale.

**Results:** The results showed improvements in exercise capacity, muscle strength, certain parameters of lung function and mucus characteristics. No clear results were found in the improvement of quality of life and parameters such as FEV1 and FVC. Adherence was not optimal.

**Conclusion:** Physical exercise is a beneficial intervention for patients with cystic fibrosis, although its effects on certain lung functions and quality of life measures remain unclear.

**Keywords:** “Cystic fibrosis”, “Exercise” and “Physical activity”

## INTRODUCCIÓN

La fibrosis quística es una enfermedad hereditaria y crónica que representa un importante problema de salud pública a nivel mundial. Según los últimos datos del Registro Europeo de Fibrosis Quística (1), esta enfermedad afecta a 56.144 personas registradas en 42 países europeos y se estima una prevalencia media de 1 por cada 9.000 personas en la población general (2).

Además de su impacto epidemiológico, la fibrosis quística es una enfermedad degenerativa que se caracteriza por una gran cantidad de manifestaciones clínicas, siendo las más frecuentes las infecciones pulmonares recurrentes o crónicas, la tos persistente, asma, bronquiectasias, obstrucción de las vías respiratorias, insuficiencia respiratoria así como problemas gastrointestinales, nutricionales y metabólicos (3,4). Entre todas ellas, destacan las complicaciones pulmonares, por su gravedad y porque entran dentro de nuestro ámbito de actuación como fisioterapeutas. Por ello, es importante entender su fisiopatología, para así conocer el origen y la posible evolución de los síntomas.

El descubrimiento del gen CFTR defectuoso en las personas con fibrosis quística realizado por Lap-Chee Tsui y su equipo en 1989 fue uno de los mayores logros en la investigación de la fibrosis quística. La proteína CFTR es una glucoproteína que se encuentra en la superficie apical de las células epiteliales, donde regula el transporte de iones y el equilibrio de líquidos. Un CFTR defectuoso activa en exceso el canal sodio, aumentando la absorción del mismo, lo que desencadena una mayor absorción de cloruro y agua, dejando la superficie de las vías respiratorias deshidratada. El resultado es un moco denso que entorpece el movimiento de las secreciones, favoreciendo la infección, la inflamación y daños como la bronquiectasia. Además, afecta al transporte de bicarbonato ( $\text{HCO}_3^-$ ), bajando el pH en las vías respiratorias, lo que reduce la defensa contra bacterias y aumenta el riesgo de infecciones. En cuanto a las infecciones, se sabe que los pacientes con fibrosis quística no tienen un problema inmunológico general, sino que la sensibilidad a infecciones se centra en los pulmones debido a los fallos en la

eliminación de bacterias a causa del moco, dando lugar a una inflamación desproporcionadamente intensa que no se resuelve (5).

Durante años, esta enfermedad fue considerada como pediátrica debido a que el número de enfermos pediátricos superaba con creces al número de adultos (6). Esto se debe mayoritariamente al aumento de la esperanza de vida de estos niños (7) y a los avances en el diagnóstico de pacientes con manifestaciones clínicas (8). Según el informe anual de la Cystic Fibrosis Foundation (2021) (9), entre 2005 y 2020, la supervivencia de los pacientes ha pasado de los 35 a los 50 años y según Benden et al. (10) se ha observado un retraso en la necesidad de trasplante pulmonar, con un aumento de la edad media de los receptores con fibrosis quística de 28,4 a 29,5 años entre las eras I (2005–2009) y II (2010–2014). Estos cambios son el resultado de múltiples avances en el manejo y tratamiento de la enfermedad. Aunque el tratamiento fisioterapéutico incluye como medidas básicas, la prevención y el control de las infecciones, control de la inflamación, y facilitación de la eliminación del moco. Los objetivos actuales se centran cada vez más en la corrección de las anomalías de la proteína CFTR. Existen unos llamados moduladores de CFTR que pueden subsanar los defectos básicos de dicha proteína, mejorando los síntomas de la fibrosis quística (4).

Nuestra intervención como fisioterapeutas en esta patología ha sido durante muchos años dirigida a disminuir las exacerbaciones, ayudar al drenaje de secreciones y a controlar las infecciones pulmonares (11). A ello se ha sumado en los últimos años la incorporación del ejercicio físico. Pese a los avances en el tratamiento de la fibrosis quística, la capacidad de ejercicio de estos pacientes sigue siendo bastante reducida. Se ha demostrado que un mayor nivel de actividad física se asocia con una mayor esperanza y calidad de vida (12). Por ello, el objetivo principal de este trabajo es analizar si el ejercicio físico realmente constituye una estrategia de intervención eficaz para mejorar la condición clínica y funcional de los pacientes con fibrosis quística, buscando evidenciar los resultados reales de este tipo de intervención durante la revisión bibliográfica.

## **PREGUNTA PICO**

¿Es el ejercicio físico un tratamiento eficaz para mejorar la función pulmonar, la capacidad funcional, los síntomas respiratorios y la calidad de vida de los pacientes con fibrosis quística?



## **OBJETIVO PRINCIPAL**

1. Analizar si el ejercicio físico es una intervención eficaz para mejorar la condición clínica y funcional de los pacientes con fibrosis quística.

## **OBJETIVOS ESPECÍFICOS**

1. Identificar qué beneficios funcionales se obtienen con la práctica de ejercicio físico en pacientes con fibrosis quística.
2. Analizar si el ejercicio físico genera mejoras significativas en la función pulmonar de estos pacientes.
3. Evaluar si el ejercicio físico produce mejoras en la calidad de vida y en la percepción de síntomas como la disnea o la fatiga.
4. Determinar qué tipo de ejercicio demuestra mejores resultados.
5. Evaluar la adherencia de estos pacientes al ejercicio.

## MATERIAL Y MÉTODOS

En este apartado se va a describir el procedimiento seguido para la revisión bibliográfica, desarrollando las ecuaciones de búsquedas bibliográficas, los procesos de selección, los criterios de inclusión y exclusión y finalmente efectuando el análisis de los estudios. Para ello, se siguió de manera orientativa la estructura de la declaración PRISMA.

El estudio ha sido aprobado por la Oficina de Investigación Responsable de la Universidad Miguel Hernández de Elche con el código COIR: **TFG.GFI.MTAR.LTJ.250226**

### 1. Búsqueda bibliográfica

La búsqueda bibliográfica se realizó durante los meses de febrero y marzo, utilizando las bases de datos Pubmed, PEDro, Cochrane, Enfispo y Cuiden, gracias a la combinación de descriptores obtenidos en el DECS y relacionados con los temas de fibrosis quística y el ejercicio como tratamiento de la patología, haciendo uso de operadores booleanos como “AND” y “OR”, con distintas combinaciones para afinar correctamente los resultados. Cabe destacar que las búsquedas fueron muy similares entre las distintas páginas, a excepción de PEDro, en la que su opción de búsqueda avanzada difiere del resto por sus menús desplegables y sus opciones preestablecidas.

Las palabras clave empleadas fueron “cystic fibrosis”, “exercise” y “physical activity”, dando como resultado la ecuación de búsqueda siguiente: “(Cystic fibrosis) AND ((Exercise) OR (Physical activity))”. Estos términos fueron seleccionados para aparecer en el título y el resumen y los filtros aplicados fueron la fecha de publicación entre 2015 y 2025, ensayos clínicos y ensayos clínicos aleatorizados (*Anexo 1. Tabla 1. Ecuación de búsquedas.*).

La búsqueda en la página PEDro, debido a que su buscador avanzado no permite la introducción libre de términos en todos los campos, debió adaptarse, por lo que se utilizó “fitness training” en el apartado “terapia”, “ensayo clínico” en el apartado “método” y “2015” en el apartado “publicado desde”.

## 2. Criterios de inclusión y exclusión

### Criterios de inclusión

- Ensayos clínicos aleatorizados.
- Población humana.
- Pacientes diagnosticados con fibrosis quística.
- Intervenciones basadas en ejercicio físico.
- Publicados en los últimos diez años.

### Criterios de exclusión

- Intervenciones que no analizan parámetros funcionales o fisiológicos.
- Pacientes trasplantados de pulmón.
- Puntuación en la escala PEDro menor a seis.

## 3. Proceso de selección

Tras determinar los criterios, se pasó al proceso de selección. En primer lugar, se eliminaron los ciento cuarenta y ocho artículos duplicados gracias a la herramienta Zotero, que fue la elegida para la gestión de las citas bibliográfica y la detección de duplicados. A continuación, se realizó una primera revisión por título y resumen, en la que se descartaron un gran número de artículos, quedando veinticinco.

Posteriormente, se llevó a cabo un análisis más profundo, reduciendo el número a dieciséis, tras comprobar que algunos no cumplían ciertos criterios, como el análisis de parámetros fisiológicos o funcionales, o el tipo de estudio. Una vez hecho esto, se aplicó la escala metodológica PEDro (*Anexo 2. Tabla 2. Tabla de la escala PEDro*), herramienta válida y ampliamente utilizada en fisioterapia para valorar la calidad de los ensayos clínicos, a ocho de los dieciséis artículos, ya que los restantes habían

sido evaluados previamente en la propia base de datos. Finalmente, se excluyeron cinco artículos debido a que no alcanzaban la puntuación mínima requerida, quedando un total de once para el análisis final (*Anexo 3. Figura 1. Diagrama de flujo de las búsquedas bibliográficas.*).



## RESULTADOS

Este apartado recoge los hallazgos obtenidos tras el análisis de los once artículos seleccionados. Todos los artículos fueron ensayos clínicos aleatorizados y algunos con distribución cruzada (13–16).

La calidad metodológica media de los artículos seleccionados fue de 6,09/10. Dos de los artículos tuvieron un 8/10 en la escala PEDro (17,18), seis de ellos tuvieron una nota de 7/10 (13–15,19–21) y tres obtuvieron un 6/10 (16,22,23) (*Anexo 3. Tabla 3. Tabla de la escala PEDro*).

La población total de los artículos es de trescientos noventa individuos. Entre ellos, tres artículos se centraron en la población de entre 6 y 18 años (17,19,23), seis en una población adulta de más de 17 años (13–16,18,22) y dos artículos incluyeron individuos adolescentes y adultos, uno a partir de los 12 años (20) y otro a partir de los 15 años (21).

Siete de los once artículos incluyeron ejercicio aeróbico o de resistencia (13–16,19,21,22), uno de fuerza (23) y tres de fuerza combinado con ejercicios aeróbicos (17,18,20,23). En el grupo de control de ocho artículos, los individuos no modificaban su rutina o no recibían intervención (13,14,17–21,23). En dos artículos se utilizó el dispositivo Flutter (14,15). En un artículo se administró albuterol (16). En un artículo se empleó terapia PEP (13). Un artículo comparó ejercicio a intervalos con ejercicio de carga constante (22). Un artículo combinó ejercicio con electroestimulación (23).

De los once artículos, ocho realizaron la intervención de forma presencial (13–16,18,21–23) y tres telemáticamente (17,19,20).

En cuanto a las variables evaluadas, siete de los once artículos midieron la capacidad de ejercicio (17–23).

La fuerza muscular se tuvo en cuenta en cuatro artículos (17,18,22,23).

La función pulmonar apareció en ocho de los once evaluados (14–16,18–20,22,23).

Tres de los ensayos estudiaron las propiedades del moco y del aclaramiento de los pacientes (13–15).

La calidad de vida, el autoconcepto, variables emocionales y el disfrute fueron evaluados en siete estudios (17–23).

Seis investigaciones incluyen seguimiento de la actividad física diaria y el nivel de adherencia (17–22).

Tres de ellos (17,19,20) hicieron seguimiento telemático.

Los síntomas y percepción del paciente se evaluaron en cuatro artículos (13,18,21,22).

Con respecto a los resultados de esta revisión bibliográfica, se observaron mejoras significativas en la capacidad de ejercicio en seis de los artículos (17,19–23). En uno no hubo mejoras significativas (18).

La fuerza aumentó significativamente en cuatro ensayos clínicos después del ejercicio (17,18,22,23). En un artículo, la mejora fue significativa únicamente después del ejercicio en intervalos (22).

En relación a la función pulmonar, se detectaron mejoras significativas en tres artículos (14,16,22). En dos de ellos la función pulmonar mejoró menos que en el grupo control o empeoró tras el ejercicio (16,20). En un ensayo la mejora fue aguda y duró mientras se realizaba ejercicio (15). En tres artículos no se observaron mejoras (18,19,23).

En un artículo (14) hubo mejoras de la impedancia del moco tras el ejercicio y el uso del Flutter y en la sensación de congestión tras el Flutter. En un artículo (15) se vieron mejoras en la espinnabilidad tras el ejercicio y el Flutter. En un artículo (13) hubo mejoras en el aclaramiento en las regiones intermedias y periféricas tras el ejercicio y en la región central y total tras el uso del PEP y en la sensación de congestión por el PEP.

Se observaron mejoras en la calidad de vida en cinco artículos (17–19,21,22). No se observaron cambios en la calidad de vida en dos artículos (20,23).

Hubo mejoras en la percepción de síntomas como la disnea o la fatiga en cuatro ensayos (13,18,21,22).

En uno de ellos (22) la mejora ocurrió únicamente tras el ejercicio de intervalos.

Tres estudios (17,19,20) incluyeron seguimiento telemático de la adherencia. Hubo descenso de la adherencia en dos artículos (17,20) y mejora sostenida en la actividad física en un ensayo durante el estudio (19).

Para consultar los datos específicos de cada estudio, se incluyen unas tablas de resumen en los anexos (*Anexo 4. Tabla 3. Tabla de resultados., Anexo 4. Tabla 5. Pruebas.*).



## DISCUSIÓN

Uno de los principales aspectos analizados en los ensayos clínicos es el impacto de la actividad física en la funcionalidad de los pacientes con fibrosis quística. Para ello se han medido tanto la fuerza muscular como la capacidad de ejercicio. En este caso, se encontraron mejoras en la fuerza en todos los artículos que la medían (17,18,22,23) y mejoras en la capacidad de ejercicio en todos (17,19–23) menos en uno (18). Por lo que con estos resultados podemos decir que el ejercicio es beneficioso para mejorar la funcionalidad de los pacientes con fibrosis quística. Sin embargo, la diversidad de tipos de ejercicios que se han estudiado ya sea ejercicio aeróbico, ejercicio de fuerza o ejercicio combinado, señala una pobre estandarización de los protocolos, por lo que podríamos preguntarnos qué tipo de ejercicio es el más adecuado para este tipo de pacientes. En cuanto a la capacidad de ejercicio, podemos comparar los artículos que usaron el 6MWT (17,18,22). Por un lado, si comparamos basándonos en el tipo de intervención, los resultados son opuestos, ya que uno de ellos presenta mejoras significativas en la prueba tras la intervención de ejercicio combinado (17), mientras que el otro no evidencia diferencia significativa entre los grupos (18). En cambio, entre los dos estudios que presentan una mejora en la capacidad de ejercicio, el que empleó ejercicio aeróbico (22) mostró mayor incremento de la distancia recorrida que el que utilizó ejercicio combinado (17). A pesar de esto, hay que decir que las comparaciones entre estos dos artículos pueden no ser objetivas ya que las muestras de cada uno de ellos representan poblaciones distintas en cuanto a edad y número.

Respecto a la fuerza muscular, los estudios realizados muestran que hay mejoría de la fuerza tras el ejercicio (17,18,22,23), con la particularidad de que uno de ellos muestra que las mejoras son más significativas con el ejercicio de intervalos de alta intensidad (22). No obstante, se ha observado que existe mucha disparidad entre las pruebas para medir los resultados, lo que dificulta la comparación entre estudios. Esto fue confirmado en parte en la revisión sistemática de García Pérez Sevilla et al. (24), en la que se concluye que el ejercicio provoca una mejora de la capacidad de ejercicio y de la fuerza muscular en niños y adultos con fibrosis quística, siendo más eficaces los programas de alta intensidad y los que incluyen trabajo de fuerza.

Debido al gran número de síntomas respiratorios y pulmonares que padecen los pacientes con fibrosis quística, es de gran importancia saber si el ejercicio como tratamiento genera mejoras significativas en la función pulmonar de los pacientes. En este tema, la evidencia es controversial, debido a la disparidad de los resultados. Algunos estudios muestran una mejoría en la función pulmonar (14,16,22), mientras que otros o no destacan ningún cambio (18,19,23) o tienen peores resultados (16,20). Los estudios muestran que las variables como PEF (14), el DLNO (16), el FEF25-75 (16) y el PImax/PEmax (22) mejoran tras el ejercicio aeróbico, pero no muestran mejorías cuando la intervención es mixta (18,19) o solo de fuerza (23). Según los estudios de Dwyer et al (14) y Wheatley et al. (16), las mejoras con el Flutter o con el albuterol son parecidas a las del ejercicio aeróbico en el PEF y en el FEF25-75.

El FEV1 es una medición importante debido a que este valor se asocia directamente a la supervivencia del paciente. Un valor menor al 30% del FEV1 representa una probabilidad de muerte del 50% a los dos años (25). Sin embargo, los efectos sobre el FEV1 y el FVC no están del todo claros. Algunos artículos han mostrado ausencia de cambios (18,19,23), menor impacto que en el grupo control (20) o incluso empeoramiento (14). En el estudio de Hebestreit et al. (20), que cuenta con una gran muestra, los resultados fueron más favorables en el grupo control que en el grupo intervención con ejercicio. Estos resultados muestran que se necesitan nuevos estudios que investiguen la posible razón de estos hallazgos. Estos resultados se pueden respaldar con los obtenidos con las revisiones de Radtke et al. y Pedersen et al. (12,26), donde también se señala la incongruencia de los resultados.

Algo muy relacionado a esta función pulmonar es el moco, debido a la obstrucción y síntomas que provocan en el paciente. Según las investigaciones recogidas (13-15), las características del esputo mejoran tras el ejercicio, independientemente de si se utiliza el Flutter o no (14,15). Sin embargo, la facilidad de expectoración solo mejora tras el ejercicio, a pesar de que la sensación de congestión es mejor en los grupos en los que se ha utilizado el Flutter (14,15). Resultados parecidos se vieron en el estudio de Morrison et al. (27) en el que se demostró que los dispositivos vibratorios como el Flutter no demostraban ser mejores a otras técnicas en la limpieza de las vías respiratorias e incluso se asoció su uso con un aumento de la cantidad de exacerbaciones. Esto es de gran relevancia ya que, en estos

pacientes, el Flutter forma parte de los principales tratamientos para ayudar a la eliminación de secreciones. Por otro lado, el PEP mostró mejores resultados en el aclaramiento total y central, en el número de toses inducidas y en la sensación de congestión, aunque iguales al ejercicio en cuanto al aclaramiento en la regiones intermedias y periféricas (13). Esto sugiere que el ejercicio y los dispositivos de limpieza bronquial podrían ser complementarios en la mejora de los síntomas.

La calidad de vida de los pacientes con fibrosis quística se ve muy comprometida a lo largo de la enfermedad debido, en parte, a los síntomas tanto respiratorios como de disnea y fatiga que los acompañan diariamente. Con respecto a la disnea y la fatiga, todos los estudios han mostrado mejoras tras la actividad física (13,18,21,22) y en relación a la calidad de vida, la mayoría de los ensayos evidenciaron mejoras tras el ejercicio (17–19,21,22), a excepción de dos (20,23). Aunque solo dos estudios no muestran mejoras en la calidad de vida, la suma de sus muestras es mayor que las de los estudios que si lo hacen, siendo el tipo de intervención lo único que podría intervenir en esto. Según Bradley et al. y Welsner et al. (28,29), la calidad de vida se relaciona directamente con la capacidad del ejercicio, la producción de esputo, el FEV1 y con la reducción del sedentarismo. Ambos artículos han mostrado una mejora en la capacidad de ejercicio y por lo tanto en la reducción del sedentarismo. Por ello, se necesitan más estudios sobre la calidad de vida que comparen los distintos tipos de intervenciones.

La adherencia a los programas de entrenamiento es un tema que preocupa a los expertos debido a que la fibrosis quística es una enfermedad crónica y degenerativa. Según los resultados obtenidos en los artículos que medían la adherencia telemáticamente (17,19,20), en algunos, la adherencia no fue óptima, disminuyendo con el paso del tiempo (17,20), mientras que otro mostró una adherencia del 100% durante los 12 meses (19). Algo destacable es que se observó una alta adherencia durante la intervención en niños y adolescentes (17,19), lo que puede sugerir que el entorno familiar podría haber favorecido la participación. Sin embargo, esa adherencia disminuyó notablemente durante el

seguimiento tras finalización de la intervención (17). Ante este problema, presente sobre todo en los programas domiciliarios, se han propuesto algunas soluciones. Una de ellas podría ser el uso de videojuegos, ya que este tipo de ejercicio se calificó como más divertido, lo que podría aumentar la adherencia y la motivación en los jóvenes (30). Otra de las medidas podría ser el uso de tecnología portátil para animar a los pacientes a realizar actividad física (31). Como observamos en el estudio de Curran et al. (31), el grupo que recibió retroalimentación y mensajes motivadores, aumentó significativamente la actividad física.

Se sabe que la función pulmonar va disminuyendo durante el tiempo, agravándose en los pacientes con fibrosis quística. Entre los parámetros más importantes se encuentra el FEV1 siendo la más utilizada para evaluar la severidad y progresión de la enfermedad y uno de los criterios que se toma en cuenta para decidir la indicación de trasplante pulmonar (25). No obstante, en los estudios seleccionados no se ha tenido en cuenta la edad de los pacientes como factor relacionado con el deterioro del FEV1, por lo que no sabemos a qué edad el FEV1 podría verse negativamente afectado, teniendo en cuenta que en algunos casos el ejercicio físico podría incluso tener peores resultados. Por ello, es fundamental encontrar nueva evidencia sobre el tipo de ejercicio más recomendable según la edad de los pacientes, con el fin de no empeorar su clínica o investigar si es posible ralentizar el deterioro de la función pulmonar.

## **LIMITACIONES**

Una de las limitaciones fue la baja población de las muestras encontradas en los artículos, lo que dificulta que sea una muestra representativa de la población.

Otra de ellas es que existe un alto riesgo de sesgo al haberse realizado únicamente por una persona.

En cuanto a las intervenciones, la mayoría no se podían comparar en cuanto a tipo de intervención, duración de esta, parámetros medidos y tiempo de seguimiento, siendo entonces ensayos muy heterogéneos y sin estandarizar. Lo que dificulta la comparación entre los distintos efectos de las intervenciones.

Además, otra gran limitación es que no se han encontrado estudios en función de la edad de los pacientes.

## CONCLUSIÓN

En conclusión, podemos decir que el ejercicio físico es una intervención eficaz para mejorar la funcionalidad y algunos parámetros de la condición clínica de los pacientes. Aunque se ha comprobado que es una medida efectiva para los pacientes con fibrosis quística, existen ciertas controversias. Se necesitan más estudios para definir, dentro de un enfoque multidisciplinar, las pautas adecuadas en función de la edad del paciente.

Sobre el ejercicio, la actividad física mejora la capacidad de ejercicio como la fuerza de los pacientes con fibrosis quística. Sin embargo, se necesitan más investigaciones que comparen los resultados según el tipo de ejercicio utilizado, estandarizando correctamente la metodología y las muestras para poder ver los beneficios de cada tipo de intervención.

El ejercicio mejora algunos parámetros de la función pulmonar como el PEF, el DLNO, el FEF<sub>25-75</sub> y el P<sub>I</sub>max/P<sub>E</sub>max, disminuidos normalmente en los patrones obstructivos y las propiedades del moco. Sin embargo, no produce cambios consistentes en el FEV<sub>1</sub> y el FVC, que son los indicadores más utilizados y los más controvertidos por su relación directa con la supervivencia del paciente.

Con respecto las mejoras en los síntomas de fatiga y disnea, se puede decir que los pacientes obtuvieron mejoras significativas tras el ejercicio. Por otro lado, las mejoras en la calidad de vida son controvertidas, por lo que se necesita más investigación al respecto.

El tipo de ejercicio más eficaz es un tema que se ha debatido mucho a lo largo de la discusión. Es difícil poder llegar a una conclusión clara y contundente debido a las diferencias entre los ensayos. Sin embargo, parece que los ejercicios aeróbicos y de alta intensidad son los que ofrecen mejores resultados.

En cuanto a la adherencia, los estudios muestran que hay una disminución de esta con el paso del tiempo, por lo que se necesitan más investigaciones sobre el tipo de intervención en función de la edad del paciente.



## ANEXOS

*Anexo 1. Tabla 1. Ecuación de búsquedas*

Tabla 1. Ecuación de búsquedas					
Bases de datos	Ref.	Ecuación de búsqueda	Nº Registros obtenidos	Filtros aplicados a los límites	Nº Registros filtrados
Pubmed	#1	Cystic fibrosis	13,647	[Title/Abstract]+ 2015- 2025+clinical trial-Randomized controlled trial	500
	#2	Exercise	163,603	[Title/Abstract]+ 2015- 2025+clinical trial-Randomized controlled trial	20,546
	#3	Physical activity	184,636	[Title/Abstract]+ 2015- 2025+clinical trial-Randomized controlled trial	8,946
	#1- #2	Cystic fibrosis AND Exercise	578	[Title/Abstract]+ 2015-	52

				2025+clinical trial-Randomized controlled trial	
	#1- #3	Cystic fibrosis AND Physical activity	581	[Title/Abstract]+ 2015- 2025+clinical trial-Randomized controlled trial	17
	#1- #2- #3	(Cystic fibrosis) AND ((Exercise) OR (Physical activity))	622	[Title/Abstract]+ 2015- 2025+clinical trial-Randomized controlled trial	52
PEDro	#1	Cystic fibrosis	299	Title/Abstract + 2015- 2025+clinical trial	56
	#4	Fitness training	20,889	Title/Abstract + Therapy + 2015- 2025+clinical trial	7,397
	#1- #5	Cystic fibrosis AND Fitness training	81	Title/Abstract + Therapy +2015- 2025+clinical trial	19

Cochrane *ti,ab,kw= título,resu men y palabras clave	#1	Cystic fibrosis: *ti,ab,kw + Se han buscado variaciones de la palabra	6,495	2015- 2025+clinical trial	2,428
	#2	Exercise:ti,ab,kw + Se han buscado variaciones de la palabra	154,172	2015- 2025+clinical trial	96,796
	#3	Physical activity:ti,ab,kw + Se han buscado variaciones de la palabra	82,492	2015- 2025+clinical trial	56,348
	#1- #2	(Cystic fibrosis:ti,ab,kw AND Exercise:ti,ab,kw) +Se han buscado variaciones de la palabra	580	2015- 2025+clinical trial	291
	#1- #3	(Cystic fibrosis:ti,ab,kw AND physical activity:ti,ab,kw) + Se han buscado variaciones de la palabra	228	2015- 2025+clinical trial	142
	#1- #2- #3	(Cystic fibrosis:ti,ab,kw AND Exercise:ti,ab,kw) OR (Cystic	699	2015- 2025+clinical trial	353

		fibrosis:ti,ab,kw AND physical activity:ti,ab,kw) + Se han buscado variaciones de la palabra			
Enfispo	#1	Cystic fibrosis	94	Título y Resumen + 2015-2025+ artículos de revista	28
	#2	Exercise	3,176	Título y Resumen + 2015-2025+ artículos de revista	399
	#4	Physical activity	2,434	Título y Resumen + 2015-2025+ artículos de revista	459
	#1- #2	Cystic fibrosis AND Exercise	6	Título y Resumen + 2015-2025+ artículos de revista	1
	#1- #3	Cystic fibrosis AND Physical activity	3	Título y Resumen + 2015-2025+ artículos de revista	0

	#1- #2- #3	(Cystic fibrosis) AND ((Exercise) OR (Physical activity))	8	Título y Resumen + 2015-2025+ artículos de revista	1
Cuiden	#1	Title Cystic fibrosis: [tit= Cystic fibrosis]	38	Original	23
	#2	Exercise: [tit= Exercise]	1,535	Original	330
	#3	Physical activity[tit= Physical activity]	1,229	Original	387
	#1- #2	Cystic fibrosis AND Exercise: [tit= Cystic fibrosis] and [tit= Exercise]	3	Original	1
	#1- #3	Cystic fibrosis AND Physical activity: [tit= Cystic fibrosis] and [tit= Physical activity]	3	Original	2
	#1- #2- #3	(Cystic fibrosis) AND ((Exercise) OR (Physical activity)): [tit= Cystic fibrosis] and [tit= Exercise] or [tit= Physical activity]	5	Original	2

*Anexo 2. Tabla 2. Tabla de la escala PEDro.*

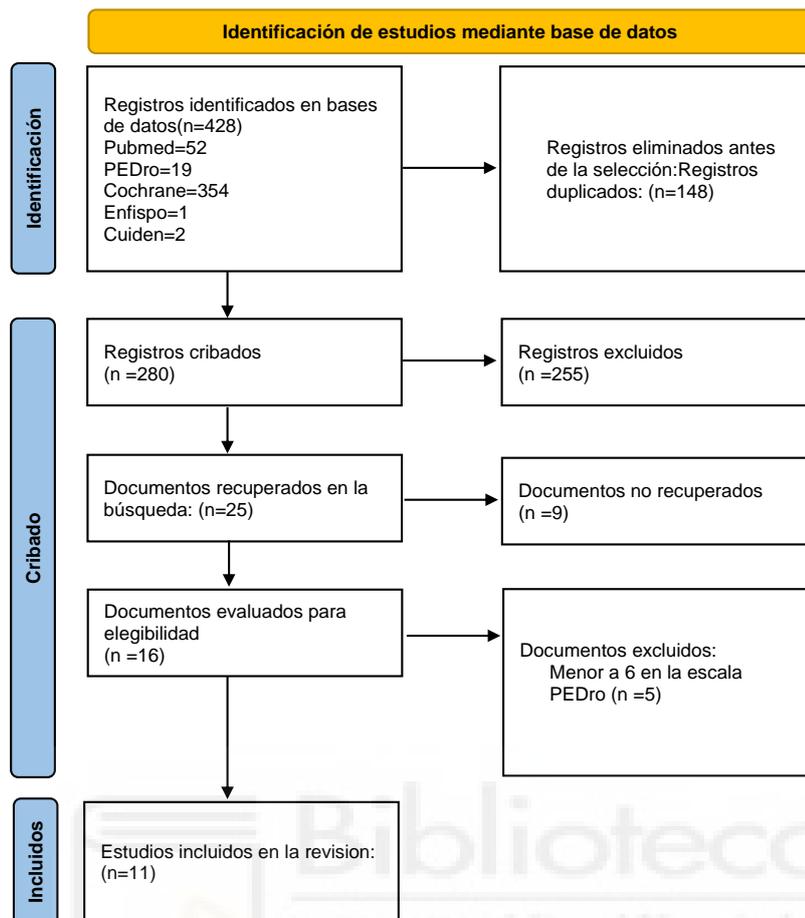
<i>Tabla 2. Tabla de la escala PEDro.</i>												
Artículo	Criterio	Nota										
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	
Corral et al., 2017 (17)	Sí	Sí	Sí	Sí	No	No	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	8/10
Dwyer et al., 2017 (14)	Sí	Sí	Sí	No	No	Sí	Sí	No	Sí	Sí	Sí	7/10
Radtke et al., 2018 (15)	Sí	Sí	Sí	Sí	No	No	Sí	Sí	No	Sí	Sí	7/10

Wheatley et al., 2018 (16)	Sí	Sí	No	Sí	No	No	Sí	Sí	No	Sí	Sí	6/10
Gupta et al., 2019 (19)	Sí	Sí	Sí	Sí	No	No	Sí	Sí	No	Sí	Sí	7/10
Dwyer et al., 2019 (13)	Sí	Sí	Sí	Sí	No	No	Sí	Sí	No	Sí	Sí	7/10
Sawyer et al., 2020 (21)	Sí	Sí	No	Sí	No	No	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	7/10

Hebestreit et al., 2021 (20)	Sí	Sí	No	Sí	No	No	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	7/10
Kaltsakas et al., 2021 (22)	No	Sí	No	Sí	No	No	No	Sí	Sí	Sí	Sí	6/10
Donadio et al., 2022 (23)	Sí	Sí	No	Sí	No	No	Sí	No	Sí	Sí	Sí	6/10
Flores et al., 2023 (18)	Sí	Sí	Sí	Sí	No	No	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	8/10

1. Los criterios de elección fueron especificados.

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



*Anexo 3. Figura 1. Diagrama de flujo de las búsquedas bibliográficas.*

Anexo 4. Tabla 3. Tabla de resultados.

<b>Tabla 3. Tabla de resultados.</b>							
Número en bibliografía	Autor(año) y País.	Diseño	Muestra	Intervención	VARIABLES evaluadas	Resultados	Escala Pedro
(17)	Corral et al., 2017	ECA	39 sujetos. Edad: entre 7 y 18 años.	2 grupos: -Grupo control (n = 20) que mantuvo su manejo habitual. -Grupo intervención (n = 19). Programa domiciliario: -6 semanas -videojuegos activos.	-Variable principal se midió el MSWT (modified shuttle walk test). - Variables secundarias: el 6MWD, salto horizontal (HJT), lanzamiento de balón medicinal (MBT), fuerza de	-Mejoras significativas postintervención en capacidad de ejercicio (6MWT; MSWT) y fuerza muscular (HJT, MBT, RHG, LHG). -Aumento de la calidad de vida, especialmente síntomas respiratorios y trastornos alimentarios.	8/10

				<p>-Sesiones de 30–60 min</p> <p>-5 días/semana -</p> <p>Ejercicios: correr, sentadillas, lunges, curls de bíceps. -Supervisión inicial presencial (durante las 3 primeras sesiones) - Seguimiento telefónico semanal</p> <p>-Posterior seguimiento de 12 meses con ejercicio recomendado 2 días/semana.</p>	<p>presión manual (RHG y LHG),</p> <p>calidad de vida (CFQ-R),</p> <p>cuestionario sobre disfrute, comodidad, aceptabilidad y deseo de seguir.</p>	<p>-Alta adherencia durante la intervención (95%).</p> <p>-Efectos mantenidos parcialmente a los 12 meses, solo diferencias significativas el MSWT y la fuerza isométrica del brazo.</p> <p>-Descenso notable de la adherencia durante los 12 meses de seguimiento (35%)</p>	
(14)	Dwyer et al., 2017	ECA crossover	24 adultos con fibrosis quística.	Todos los pacientes pasaron por las 3 intervenciones, de manera	Se midió:	-Aumento del PEF similar en la cinta y con el uso del Flutter a pesar	7/10

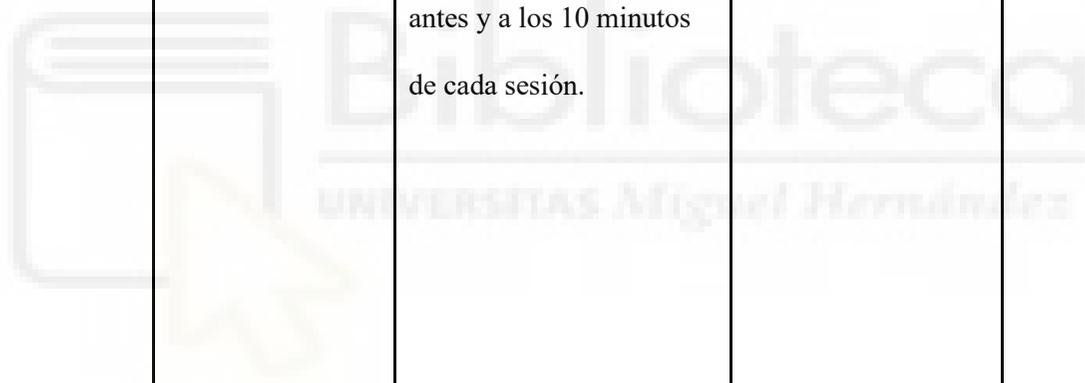
				<p>aleatoria y en distintos días después de la toma de medidas.</p> <p>-Ejercicio en cinta: 20 minutos al 60% del VO2 pico.</p> <p>-Flutter: 6 ciclos de 15 respiraciones + técnica espiratoria forzada (FET).</p> <p>-Control: 20 minutos de respiración en reposo.</p>	<p>-el flujo respiratorio para determinar el PEF y la relación PEF/PIF</p> <p>-la elasticidad y viscosidad del esputo para conocer su impedancia</p> <p>-la cantidad de toses y la sensación subjetiva de congestión.</p>	<p>de que este último fue el único que creó un sesgo del flujo espiratorio.</p> <p>-Las características del esputo similares en las dos intervenciones con una mayor mejora de la hidratación del moco tras la cinta.</p> <p>-Mejoras de la sensación de congestión gracias al Flutter.</p> <p>-Mejora en la facilidad de expectoración gracias a la cinta.</p>	
--	--	--	--	--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	--

(15)	Radtke et al., 2018	ECA crossover	15 adultos fibrosis quística. Edad: mayores de 18 años fibrosis quística	- Grupo A: ejercicio continuo en bicicleta a intensidad moderada. -Grupo B: ejercicio intermitente en bicicleta combinado con el dispositivo Flutter durante las pausas.	-Propiedades del esputo (viscoelasticidad como intervención primaria, tensión de cedencia, contenido sólido, espinnabilidad y facilidad de expectoración) -Capacidad de difusión pulmonar para óxido nítrico (DLNO) y monóxido de carbono (DLCO).	-No se observaron diferencias significativas en la viscoelasticidad del esputo entre las dos condiciones. -Mejora en la espinnabilidad del esputo tras el ejercicio en ambos casos. -Mayor facilidad percibida para expectorar en la condición A. -Aumento agudo en la capacidad de difusión	7/10
------	------------------------	------------------	--------------------------------------------------------------------------------------	-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	------

						<p>pulmonar durante el ejercicio, aunque este aumento no se mantuvo en la fase de recuperación.</p> <p>-Únicamente el volumen aéreo (VA) aumentó significativamente tras el ejercicio en la condición A.</p> <p>-El uso de Flutter sin la implementación de maniobras de espiración forzada no mostró beneficios adicionales.</p>	
--	--	--	--	--	--	-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	--

(16)	Wheatley et al., 2018(16)	ECA crossover	30 individuos con fibrosis quística.	<ul style="list-style-type: none"> <li>-n=14 pacientes con fibrosis quística (con FEV1 &gt; 50%)</li> <li>- n=16 controles sin fibrosis quística.</li> <li>-Diseño crossover</li> <li>-Primera evaluación basal en la primera visita</li> <li>-En las dos siguientes (organizados aleatoriamente):</li> <li>- Administración de 2.5mg de albuterol</li> <li>- Sesión de ejercicio submáximo a</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Función pulmonar (FVC, FEV1, FEF25–75)</li> <li>- Capacidad de difusión pulmonar para óxido nítrico (DLNO)</li> <li>- Gasto cardíaco (Q)</li> <li>- Saturación de oxígeno (SpO2)</li> <li>- Frecuencia cardíaca, VO2, VCO2, volumen tidal (VT),</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- El ejercicio moderado duplicó el aumento del DLNO en comparación con albuterol.</li> <li>- Ambos tratamientos indujeron un aumento similar en FEF25–75.</li> <li>- El ejercicio redujo la FVC.</li> <li>- El ejercicio atenuó el aumento en FEV1 frente a albuterol.</li> <li>- La liberación de epinefrina aumentó un 39%, 72% y 144% con ejercicio de intensidad</li> </ul>	6/10
------	---------------------------	---------------	--------------------------------------	----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	------

				<p>intensidades baja (25%), moderada (50%) y vigorosa (65%) con aumentos graduales los primeros 5 minutos.</p> <p>-Se realizaron mediciones antes y a los 10 minutos de cada sesión.</p>	<p>ventilación por minuto (VE)</p> <p>-Catecolaminas (epinefrina)</p>	<p>baja, moderada y vigorosa, respectivamente.</p>	
--	--	--	--	------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	-----------------------------------------------------------------------	----------------------------------------------------	--



(19)	Gupta et al., 2019	ECA	52 individuos  Edad: menores de 18 años con fibrosis quística	-Grupo control(n=25) y  -Grupo experimental(n=27)  -Todos los pacientes recibieron suplementos de vitamina D y calcio.  -Grupo experimental:  -Ejercicio domiciliario 3 veces por semana (ejercicios de resistencia y pliométricos) -	- Primarias:  -Densidad mineral ósea total y lumbar (DXA) BMAD (densidad ósea aparente)  - Secundarias:  -Capacidad de ejercicio (VO2 máx,	-No hubo diferencias significativas entre grupos en el BMD.  -La capacidad de ejercicio aumentó significativamente en el grupo experimental  -Aumentó la duración del ejercicio en el grupo intervención.	7/10

				<p>Supervisados por teléfono y apoyados por vídeo instructivo.</p> <p>-Grupo control:</p> <p>-Continuó con su vida habitual.</p>	<p>duración del ejercicio)</p> <p>-Función pulmonar (FEV1, FVC)</p> <p>-Actividad física habitual (HAES)</p> <p>Calidad de vida (CFQ-R)</p> <p>-Parámetros bioquímicos: vitamina D, calcio, fósforo, PTH, fosfatasa alcalina</p>	<p>- Mejora significativa de la calidad de vida en CFQ-R infantil y adolescente en el grupo experimental.</p> <p>- Aumento significativo de la cantidad de vitamina en el grupo de intervención.</p> <p>- Sin cambios significativos en función pulmonar ni actividad física entre los grupos.</p>	
--	--	--	--	----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	--

					<p>-Datos antropométricos y estado puberal.</p> <p>-Evaluaciones al inicio y a los 12 meses incluyendo un seguimiento trimestral de la función pulmonar y el cumplimiento</p>		
(13)	Dwyer et al., 2019	ECA crossover	14 pacientes de 17 años o más con fibrosis quística.	<p>-Aleatorización de las intervenciones durante las visitas 2,3 y 4.</p> <p>- Intervención de ejercicio en cinta durante 20 min al</p>	<p>- Primaria:</p> <p>-Aclaramiento mucoso (radioaerosol con gammacámara, regiones: pulmonar</p>	- El ejercicio mejoró significativamente el aclaramiento de moco vs. control en pulmón total, región intermedia	7/10

				<p>60% del VO2 pico individual.</p> <p>-Intervención de Terapia PEP con técnica espiratoria forzada (FET) con 6 ciclos de 15 respiraciones con dispositivo PEP seguido de huffing y tos dirigida.</p> <p>- Intervención control: reposo sentado durante 20 minutos.</p>	<p>total, central, intermedia y periférica)</p> <p>- Secundarias:</p> <p>-Número de toses (espontáneas y dirigidas)</p> <p>-Sensación de congestión torácica (escala analógica visual)</p> <p>-Frecuencia cardíaca, SpO2 y percepción de esfuerzo</p>	<p>y periférica, pero no en la región central.</p> <p>- La terapia PEP fue superior al ejercicio en aclaramiento total y central pero no hubo diferencias en regiones periféricas o intermedias.</p> <p>- Más toses inducidas con PEP.</p> <p>- Mayor mejoría en la sensación de descongestión torácica con PEP</p>	
--	--	--	--	-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	--

(21)	Sawyer et al., 2020	ECA	14 adultos con fibrosis quística de al menos 15 años.	<p>-Grupo experimental n=7.</p> <p>-Grupo control n=7.</p> <p>-Entrenamiento interválico de alta intensidad (HIIT) de bicicleta estática durante 8 semanas.</p> <p>- Durante las semanas 1 y 2 se realizaron 2 sesiones por semana, y de la semana 3 a la 8, 3 sesiones semanales con un total de 22 sesiones.</p> <p>- Sesiones de 10 min al 60% del Wmax, con</p>	<p>-Primaria:</p> <p>-Capacidad de ejercicio: Wmax (cicloergometría en rampa) y Tlim (test a carga constante al 80% Wmax).</p> <p>-Mediciones de VO2, VCO2, FC, SpO2, TA y escalas de Borg para disnea y fatiga.</p> <p>Secundaria:</p>	<p>-El tiempo hasta la limitación por síntomas (Tlim) aumentó significativamente en el grupo experimental y en el grupo control se mantuvo estable.</p> <p>-El trabajo máximo alcanzado (Wmax) mostró una mejora en el grupo HIIT, sin cambios en el grupo control.</p> <p>-En la calidad de vida, solo la función física en el CFQ-R mostró una</p>	7/10
------	------------------------	-----	-------------------------------------------------------	---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	------

				<p>aumento ajustado según tolerancia.</p> <p>-Grupo control continuó su actividad habitual y fue contactado semanalmente</p>	<p>-Calidad de vida (HRQoL, CFQ-R y AweScore-C)</p> <p>-Autoeficacia en el ejercicio (Escala BARSE)</p> <p>-Ansiedad y depresión (Escala HADS)</p> <p>-Disfrute del ejercicio (Escala PACES)</p> <p>-Dolor muscular post-ejercicio (VAS)</p>	<p>mejora significativa en el grupo experimental.</p> <p>-No se detectaron diferencias entre las variables de autoeficacia (BARSE), ansiedad y depresión (HADS), ni disfrute del ejercicio (PACES).</p> <p>-Cuatro participantes del grupo experimental informaron dolor muscular leve tras el ejercicio.</p>	
--	--	--	--	------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	--

					-Tolerancia al programa (Registro de asistencia y eventos adversos)	-Adherencia alta y sin eventos adversos registrados.  -Intensidad alcanzada del 111 % del Wmax inicial al final de la intervención.  -Se valoró positivamente la brevedad de las sesiones, la supervisión y la tolerancia al ejercicio.	
(20)	Hebestreit et al., 2021	ECA	117 personas con fibrosis quística ( $\geq 12$ años).	-Grupo intervención n=60  -Grupo control n=57	- Principal: -Cambio en FEV1 a los 6 meses.	-El grupo control mostró mayor mejora en FEV1 a los 6 meses.	7/10

				<p>-Programa parcialmente supervisado durante 12 meses, con el objetivo de añadir <math>\geq 3</math> h/sem de actividad física vigorosa.</p> <p>-30 minutos de ejercicios de fuerza y 2 horas de ejercicio aeróbico por semana.</p> <p>-Incluyó entrevistas motivacionales y seguimiento por diario en línea.</p> <p>-El grupo control tuvo que mantener su actividad física habitual.</p>	<p>- Secundarias: -</p> <p>Actividad física</p> <p>-Capacidad de ejercicio (<math>W_{peak}</math> y <math>VO_2</math> pico)</p> <p>-Calidad de vida</p> <p>-Composición corporal</p> <p>-Control glucémico</p> <p>-Ansiedad/depresión</p> <p>-Tiempo hasta la primera exacerbación</p> <p>-Eventos adversos.</p>	<p>-El grupo de intervención aumentó la actividad física y mejoró la capacidad de ejercicio, pero sin impacto positivo en FEV1.</p> <p>- No hubo diferencias en calidad de vida ni otros resultados secundarios.</p> <p>-La adherencia fue moderada y no se registraron eventos adversos graves relacionados.</p>	
--	--	--	--	---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	--

(22)	Kaltsakas et al., 2021	ECA	24 adultos con fibrosis quística.	<p>-Grupo de ejercicio en intervalos (IE,n=12) - Grupo de ejercicio de carga constante (CLE,n=12)</p> <p>- Grupo IE: entrenamiento en intervalos de alta intensidad: 30 min de ciclismo alternando 30 s al 100 % WRpeak con 30 s al 40 % WRpeak, 3 veces por semana.</p> <p>- Grupo CLE: entrenamiento de carga constante moderada: 30</p>	<p>- Test incremental en cicloergómetro con aumentos de carga cada minuto hasta fatiga.</p> <p>Monitorización de SpO2, disnea y fatiga muscular (escala de Borg).</p> <p>- 6MWT: distancia, disnea, SpO2 y FC. (Suplemento de O2 si &lt;88 %.)</p> <p>- Actividad física diaria: pasos y tiempo activo con</p>	<p>- Fuerza cuádriceps: IE (aumento significativo) mejoró más que CLE.</p> <p>- PImax/PEmax: mejoras solo en IE.</p> <p>- WRpeak: aumentó significativamente en ambos grupos, aunque sin diferencias entre grupos.</p> <p>- VO2 pico: mejoró en ambos, sin diferencias significativas.</p>	6/10
------	------------------------	-----	-----------------------------------	--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	------

				<p>min al 70 % WRpeak 3 veces por semana.</p> <p>-Ambos grupos con igual carga total inicial de entrenamiento.</p>	<p>acelerómetro durante 7 días.</p> <p>- Fuerza muscular periférica (cuádriceps)</p> <p>-Fuerza respiratoria (PImax, PEmax), VO2pico, WRpeak)</p> <p>-CFQ-R.</p>	<p>- 6MWT: mejoró significativamente en ambos grupos.</p> <p>- Actividad física diaria: IE aumentó pasos y minutos activos, mientras que CLE disminuyó pasos y no modificó actividad.</p> <p>- CFQ-R: mejoras en “función física” e “imagen corporal” en ambos.</p> <p>- SpO2 media durante el entrenamiento: mayor en IE.</p>	
--	--	--	--	--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	--

						<ul style="list-style-type: none"> <li>- Disnea: menor en IE.</li> <li>- Incremento de intensidad semanal: mayor en IE.</li> </ul>	
(23)	Donadio et al., 2022	ECA	27 niños con fibrosis quística. de entre 6 y 17 años.	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Grupo control (CON): n = 11</li> <li>-Grupo ejercicio (EX): n = 8</li> <li>-Grupo ejercicio y estimulación eléctrica neuromuscular (EX+NMES): n = 8</li> <li>- EX: entrenamiento de fuerza (3 días/semana × 8 semanas, sesiones de 60</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Fuerza muscular (press banca, pectoral, dorsal, prensión manual).</li> <li>- Capacidad funcional (Timed Up and Go 10 m - TUG; Timed Up and Down Stairs - TUDS)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Mejora significativa en fuerza muscular en EX y EX+NMES comparado con CON, sin diferencias entre EX y EX+NMES.</li> <li>-Mejora significativa en capacidad funcional en ambos grupos de intervención en los test TUG y TUDS.</li> </ul>	6/10

				<p>min) con 6 ejercicios de resistencia. Cargas progresivas de 40–60 % hasta 70–80 % del 1RM.</p> <p>- EX+NMES: la misma rutina + electroestimulación simultánea en cuádriceps y región interescapular (250 ms, 4 Hz, 2 s ON / 4 s OFF).</p> <p>- CON: seguimiento habitual con recomendaciones generales de actividad física (OMS).</p>	<p>- Capacidad cardiorrespiratoria (VO2 pico, VE/VCO2, duración prueba en cinta)</p> <p>- Función pulmonar (FEV1, FVC, FEF25–75%)</p> <p>- Calidad de vida (CFQ-R)</p> <p>- Composición corporal (IMC, peso, talla)</p>	<p>-No se encontraron mejoras en VO2 pico, función pulmonar (FEV1, FVC) ni en la calidad de vida (CFQ-R) en ningún grupo.</p> <p>-Las puntuaciones de la función pulmonar no mostraron diferencias significativas.</p> <p>-La NMES no aportó beneficios adicionales respecto al ejercicio solo, ya que no se observaron diferencias significativas entre EX y EX+NMES en ninguna</p>	
--	--	--	--	------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	--

						de las variables evaluadas.	
(18)	Flores et al., 2023	ECA	34 pacientes mayores de 18 años con fibrosis quística.	-Grupo intervención (n = 19) -Grupo control (n = 15). -Rehabilitación temprana durante 14 días: aeróbico (30 min a 80 % del 6MWT) y fuerza (30-40 % 1RM, 3×10), 5 días/semana.	- Función pulmonar: FEV1, FVC, FEV1/FVC. - Fuerza muscular: test 1RM en bíceps, tríceps, abductores del hombro, flexores del hombro, isquiotibiales y cuádriceps.	-Aumento significativo en fuerza muscular en todos los grupos musculares evaluados en el grupo intervención. -Mejora significativa en calidad de vida en el grupo de ejercicio, en emocional, físico, vitalidad y carga del tratamiento, según el CFQ-R.	8/10

				<p>-El grupo control recibió cuidados estándar y fisioterapia respiratoria.</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Capacidad funcional: 6MWT.</li> <li>- Calidad de vida: CFQ-R.</li> <li>- Fatiga y disnea: escala de Borg.</li> <li>- Actividad física: IPAQ.</li> <li>- Marcadores inflamatorios</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Reducción de fatiga en reposo según la escala de Borg en el grupo intervención.</li> <li>-No se observaron cambios significativos en función pulmonar (FEV1, FVC) ni en los marcadores inflamatorios.</li> <li>-No hubo diferencias significativas en el 6MWT entre grupos, aunque el grupo intervención presentó una mayor mejora en distancia recorrida.</li> </ul>	
--	--	--	--	---------------------------------------------------------------------------------	--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	--

						-El tiempo medio hasta nueva hospitalización fue mayor en el grupo de ejercicio, pero sin significación estadística.	
--	--	--	--	--	--	----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	--



Anexo 5. Tabla 4. Pruebas.

<b>Tabla 4. Pruebas.</b>	
Parámetros	Pruebas
Capacidad de ejercicio	Prueba 6MWT (17,18,22)
	Prueba MSWT (17)
	VO2 Pico (20,22,23)
	VO2 max (19)
	Wmax / WRpeak (20–22)
	Tlim (21)
	TUDS (23)
	TUG (23)
	Duración del ejercicio (19)
Fuerza muscular	Preensión manual (17,23)
	Fuerza de cuádriceps (18,22)
	Fuerza del pectoral (23)

	Fuerza del dorsal (23)
	Salto horizontal (17)
	Lanzamiento de balón (17)
	Test 1RM de bíceps, tríceps, abductores del hombro, flexores del hombro, isquiotibiales y cuádriceps (18)
Función pulmonar	FEV1 (16,18–20,23)
	FVC (16,18,19,23)
	FEV1/FVC (18)
	FEF-25-75 (16,23)
	PEF/PIF (14)
	DNLO (15,16)
	DLCO (15)
	SpO2 (16,18,22)
	PImax/PEmax (22)
Propiedades del moco y aclaramiento	Viscoelasticidad (14,15)

	Espinnabilidad (15)
	Impedancia (14)
	Aclaramiento (13)
	Cantidad de tos (13)
	Congestión percibida (13,14)
La calidad de vida, el autoconcepto, variables emocionales y el disfrute	CFQ-R (17-19,21-23)
	AweScore-C
	HADS (21)
	BARSE (21)
	PACES (21)
	Cuestionario de disfrute propio (17)
Actividad física diaria y adherencia	Seguimiento telefónico (17)
	cuestionario HAES (19)
	Diario online de la actividad (20)
	Cuestionario IPAQ (18)

	Acelerómetro (22)
Síntomas y percepción del paciente	Escala Borg (18,21,22)



## BIBLIOGRAFÍA

1. Annual Reports | European Cystic Fibrosis Society (ECFS) [Internet]. 2021 [citado 9 de mayo de 2025]. Disponible en: <https://www.ecfs.eu/projects/ecfs-patient-registry/annual-reports>
2. Orphanet: Cystic fibrosis [Internet]. [citado 9 de mayo de 2025]. Disponible en: <http://www.orpha.net/en/disease/detail/586>
3. Dickinson KM, Collaco JM. Cystic Fibrosis. *Pediatr Rev.* febrero de 2021;42(2):55-67.
4. Rafeeq MM, Murad HAS. Cystic fibrosis: current therapeutic targets and future approaches. *J Transl Med.* 27 de abril de 2017;15:84.
5. Bergeron C, Cantin AM. Cystic Fibrosis: Pathophysiology of Lung Disease. *Semin Respir Crit Care Med.* diciembre de 2019;40(06):715-26.
6. Burgel PR, Burnet E, Regard L, Martin C. The Changing Epidemiology of Cystic Fibrosis: The Implications for Adult Care. *Chest.* enero de 2023;163(1):89-99.
7. Urquhart DS, Thia LP, Francis J, Prasad SA, Dawson C, Wallis C, et al. Deaths in childhood from cystic fibrosis: 10-year analysis from two London specialist centres. *Arch Dis Child.* febrero de 2013;98(2):123-7.
8. Padoan R, Quattrucci S, Amato A, Carnovale V, Salvatore D, Salvatore M, et al. The Diagnosis of Cystic Fibrosis in Adult Age. Data from the Italian Registry. *Diagn Basel Switz.* 16 de febrero de 2021;11(2):321.
9. Cystic Fibrosis Foundation. Patient Registry: 2020 Annual Data Report. Bethesda, Maryland; 2021.
10. Benden C, Goldfarb SB, Stehlik J. An aging population of patients with cystic fibrosis undergoes lung transplantation: An analysis of the ISHLT Thoracic Transplant Registry. *J Heart Lung Transplant Off Publ Int Soc Heart Transplant.* noviembre de 2019;38(11):1162-9.

11. Diab Cáceres L, Zamarrón de Lucas E. Fibrosis quística: epidemiología, clínica, diagnóstico y tratamiento. *Med Clínica*. 10 de noviembre de 2023;161(9):389-96.
12. Radtke T, Smith S, Nevitt SJ, Hebestreit H, Kriemler S. Physical activity and exercise training in cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev*. 9 de agosto de 2022;8(8):CD002768.
13. Dwyer T, Daviskas E, Zainuldin R, Verschuer J, Eberl S, Bye P, et al. Effects of exercise and airway clearance (positive expiratory pressure) on mucus clearance in cystic fibrosis: a randomised crossover trial. *Eur Respir J [Internet]*. 2019;53(4). Disponible en: <https://www.cochranelibrary.com/central/doi/10.1002/central/CN-01938004/full>
14. Dwyer TJ, Zainuldin R, Daviskas E, Bye PTP, Alison JA. Effects of treadmill exercise versus Flutter® on respiratory flow and sputum properties in adults with cystic fibrosis: a randomised, controlled, cross-over trial. *BMC Pulm Med*. 2017;17(1):14.
15. Radtke T, Boni L, Bohnacker P, Maggi-Beba M, Fischer P, Kriemler S, et al. Acute effects of combined exercise and oscillatory positive expiratory pressure therapy on sputum properties and lung diffusing capacity in cystic fibrosis: a randomized, controlled, crossover trial. *BMC Pulm Med*. 2018;18(1):99.
16. Wheatley CM, Baker SE, Morgan MA, Martinez MG, Morgan WJ, Wong EC, et al. Effects of exercise intensity compared to albuterol in individuals with cystic fibrosis. *Respir Med*. 2018;109(4):463.
17. Corral TD, Iranzo MÀCI, 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*. 2017;95(2):87-97.
18. Flores J, Ziegler B, Silvello D, Dalcin P. Effects of an early rehabilitation program for adult cystic fibrosis patients during hospitalization: a randomized clinical trial. *Braz J Med Biol Res Rev Bras Pesqui Medicas E Biol*. 2023;56:e12752.

19. Gupta S, Mukherjee A, Lodha R, Kabra M, Deepak K, Khadgawat R, et al. Effects of Exercise Intervention Program on Bone Mineral Accretion in Children and Adolescents with Cystic Fibrosis: a Randomized Controlled Trial. *Indian J Pediatr.* 2019;86(11):987-994.
20. Hebestreit H, Kriemler S, Schindler C, Stein L, Karila C, Urquhart D, et al. Effects of a partially supervised conditioning program in cystic fibrosis: an international multi-centre, randomised controlled trial (ACTIVATE-CF). *J Cyst Fibros.* 2021;20:S8.
21. Sawyer A, Cavalheri V, Jenkins S, Wood J, Cecins N, Bear N, et al. High-intensity interval training is effective at increasing exercise endurance capacity and is well tolerated by adults with cystic fibrosis. *J Clin Med.* 2020;9(10):1-14.
22. Kaltsakas G, Chynkiamis N, Anastasopoulos N, Zeliou P, Karapatoucha V, Kotsifas K, et al. Interval versus constant-load exercise training in adults with Cystic Fibrosis. *Respir Physiol Neurobiol.* 2021;288:103643.
23. Donadio M, Cobo-Vicente F, San Juan A, Sanz-Santiago V, Fernández-Luna Á, Iturriaga T, et al. Is exercise and electrostimulation effective in improving muscle strength and cardiorespiratory fitness in children with cystic fibrosis and mild-to-moderate pulmonary impairment?: randomized controlled trial. *Respir Med.* 2022;196:106798.
24. García-Pérez-de-Sevilla G, Yvert T, Blanco Á, Sosa Pedreschi AI, Thuissard IJ, Pérez-Ruiz M. Effectiveness of Physical Exercise Interventions on Pulmonary Function and Physical Fitness in Children and Adults with Cystic Fibrosis: A Systematic Review with Meta-Analysis. *Healthcare.* 3 de noviembre de 2022;10(11):2205.
25. Pezoa A, Jorquera P, Madrid R, Maturana P, Viviani P, Caussade S, et al. Caracterización espirométrica de pacientes con fibrosis quística. *Rev Chil Pediatría.* junio de 2018;89(3):332-8.
26. Pedersen BK, Saltin B. Exercise as medicine - evidence for prescribing exercise as therapy in 26 different chronic diseases. *Scand J Med Sci Sports.* diciembre de 2015;25 Suppl 3:1-72.

27. Morrison L, Milroy S. Dispositivos oscilatorios para la depuración de las vías respiratorias en pacientes con fibrosis quística - Morrison, L - 2020 | Cochrane Library. [citado 14 de mayo de 2025]; Disponible en:  
<https://www.cochranelibrary.com/es/cdsr/doi/10.1002/14651858.CD006842.pub5/full/es>
28. Bradley J, McAlister O, Elborn S. Pulmonary function, inflammation, exercise capacity and quality of life in cystic fibrosis. *Eur Respir J*. 1 de abril de 2001;17(4):712-5.
29. Welsner M, Gruber W, Blosch C, Olivier M, Mellies U, Dillenhoefer S, et al. Impact of habitual physical activity and exercise capacity on quality of life in adolescents and adults with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol*. 2024;59(4):949-63.
30. Salonini E, Gambazza S, Meneghelli I, Tridello G, Sanguanini M, Cazzarolli C, et al. Active Video Game Playing in Children and Adolescents With Cystic Fibrosis: exercise or Just Fun? *Respir Care*. 2015;60(8):1172-1179.
31. Curran M, Tierney A, Collins L, Kennedy L, McDonnell C, Jurascheck A, et al. Steps Ahead: optimising physical activity in adults with cystic fibrosis: a pilot randomised trial using wearable technology, goal setting and text message feedback. *J Cyst Fibros*. 2023;22(3):570-576.