



Rehabilitación respiratoria en pacientes con fibrosis quística: revisión sistemática

Respiratory rehabilitation in patients with cystic fibrosis: systematic review

Jonathan Alexander Nuñez Ibarra¹ (jnunez0781@uta.edu.ec) (<https://orcid.org/0009-0002-8893-9065>)

Paola Gabriela Ortiz Villalba² (pg.ortiz@uta.edu.ec) (<https://orcid.org/0000-0001-6810-8841>)

Stalin Javier Caiza Lema³ (sj.caiza@uta.edu.ec) (<https://orcid.org/0000-0003-2393-3885>)

Jonathan Javier Yansapanta Yugcha⁴ (jyansapanta@gmail.com) (<https://orcid.org/0009-0004-1072-6144>)

Resumen

La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad genética, que afecta según los grupos étnicos y geográficos el más común de origen caucásico. Esta enfermedad es causada por el gen CFTR el cual es el encargado del transporte de iones, cuando se encuentra disfuncional genera secreciones mucosas a nivel pulmonar. En el contexto la fisioterapia ayuda mejorar las secreciones pulmonares y mejorar la capacidad pulmonar. El objetivo de este artículo de revisión es poder evaluar la eficacia de la rehabilitación en el ámbito respiratorio en pacientes diagnosticados con FQ, analizando la literatura existente para poder identificar las intervenciones más efectivas en la mejoría de la función pulmonar. Se realizó una búsqueda de información de los últimos 5 años en las bases de datos como PubMed, Google Académico, Scielo, Elsevier y Springerlin con términos MeSH. Se identificó estudios en inglés o español y se consideró aquellos que eran ensayos controlados o aleatorios. Se aplicó criterios de inclusión y exclusión, se seleccionó 13 artículos que abordan técnicas, ejercicios en el paciente con FQ. Se empleó el modelo PRISMA. En esta revisión se incluyeron 13 artículos donde se incluyen ejercicios, técnicas, electroterapia, entrenamiento de resistencia, entrenamiento aeróbico y terapias nebulizadoras. En el cual se observó una tendencia positiva en la mayoría de los artículos, mostrando beneficios en el paciente con FQ. La aplicación de diferentes técnicas demostró ser un componente muy importante al momento de realizar y tratar al paciente con FQ. Tanto el ejercicio aeróbico como el de resistencia y combinado con diferente instrumento ayudó en la mejora de la capacidad pulmonar y de la eliminación de secreciones.

Palabras clave: fibrosis quística, terapia respiratoria, fisioterapia, ejercicio

¹ Universidad Técnica de Ambato, Ecuador

² Docente de la Universidad Técnica de Ambato, Ecuador

³ Docente de la Universidad Técnica de Ambato, Ecuador

⁴ Docente de la Universidad Técnica de Ambato, Ecuador

Abstract

Cystic fibrosis (CF) is a genetic disease that affects predominantly Caucasians according to ethnic and geographical groups. This disease is caused by the CFTR gene, which is responsible for ion transport; when dysfunctional, it generates mucous secretions at the pulmonary level. In the context of physiotherapy, it helps improve pulmonary secretions and lung capacity. The objective of this review article is to evaluate the efficacy of respiratory rehabilitation in patients diagnosed with CF, analyzing existing literature to identify the most effective interventions in improving lung function. A search for information from the last 5 years was conducted in databases such as PubMed, Google Scholar, Scielo, Elsevier, and Springer with MeSH terms. Studies in English or Spanish were identified, and those that were controlled or randomized trials were considered. Inclusion and exclusion criteria were applied, and 13 articles addressing techniques and exercises in CF patients were selected. The PRISMA model was employed. Thirteen articles were included in this review, including exercises, techniques, electrotherapy, resistance training, aerobic training and nebulizer therapies. In which a positive trend was observed in most of the articles, showing benefits in the CF patient. The application of different techniques proved to be a very important component at the time of performing and treating the patient with CF. Both aerobic and resistance exercise combined with different instruments helped to improve lung capacity and the elimination of secretions.

Key words: cystic fibrosis, respiratory therapy, physiotherapy, exercise

Introducción

La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad genética que afecta principalmente las vías nasales, senos paranasales, pulmones y sistema digestivo. Esta enfermedad es de herencia autosómica, lo que implica que los hijos de portadores tienen un 25% de riesgo de desarrollarla y un 50% de ser portadores se evidenciado que los portadores pueden transmitir la enfermedad ala siguiente generación sin manifestar síntomas ellos mismos (Karanth et al., 2022). La fibrosis quística ataca según los grupos étnicos y geográficos lo cual se observó que la FQ es más común en los grupos de origen caucásico con una incidencia entre 1 en 2.500 a 1 en 3.000 recién nacidos. En el contexto de Latinoamérica la tasa de incidencia de la FQ es aproximadamente de 1 en 6.000 recién nacidos. en nuestro país la incidencia de la FQ es aproximadamente 1 en 1.252 recién nacidos.

La causa de esta enfermedad se debe al gen CFTR (Cystic Fibrosis Transmembrane Conductante Regulator), el cual es el encargado del transporte de aniones el cual regula la conductancia del cloruro y el bicarbonato en varias superficies epiteliales, desde las vías respiratorias hasta el tracto gastrointestinal, glándulas sudoríparas y el páncreas. Cuando el CFTR se encuentra disfuncional genera secreciones mucosas anormales y desencadena una disfunción multiorgánica grave, incluida la obstrucción e infección de las vías respiratorias lo cual provoca un daño pulmonar

progresivo que, en última instancia conduce a la insuficiencia respiratoria y una muerte prematura, con una edad media de fallecimiento de 31 año (Heijerman et al., 2019).

Gracias a los avances de la ciencia en la actualidad la fibrosis quística es una enfermedad que se le puede tratar con diversos tratamientos que se encuentran disponibles, en los cuales encontramos los moduladores de CFTR el cual representa una clase de terapia innovadora que se encarga de atacar la raíz misma de la fibrosis quística. Entre estos se destaca los correctores de CFTR, como el exacaftor (ELX) y el tezacaftor (TEZ), los cuales juegan un papel crucial al mejorar el tráfico de proteína CFTR hacia las superficies epiteliales. por otro lado, los potenciadores de CFTR como el ivacaftor (IVA) cumple un papel fundamental y vital al incrementar la activación del canal CFTR (Mall et al., 2022). Cuando estos canales se activan permiten que el cloruro y otros iones puedan atravesar la membrana celular lo que tiene varios efectos como la secreción de fluidos, hidratación, la limpieza y eliminación de patógenos.

Otro tipo de tratamiento primordial en el manejo de la fibrosis quística (FQ) es la administración de broncodilatadores como un paso previo a la fisioterapia respiratoria, los broncodilatadores nos ayudaran a optimizar la eficacia del procedimiento al mejorar el flujo de aire y la movilización del moco. Los antibióticos por otro lado es una parte esencial para el tratamiento de la fibrosis quística especialmente en casos donde existe una infección persistente de las vías respiratorias causada por *Pseudomonas aeruginosa* el cual es el principal causante del deterioro pulmonar en pacientes con FQ. Una de las opciones más utilizadas para esta infección es el uso de tobramicina inhalada (Smith et al., 2022).

En el ámbito de la fisioterapia existe diversos tratamientos para tratar la fibrosis quística tanto en niños y adultos que ayudan a eliminar las secreciones pulmonares y mejoran la capacidad pulmonar entre los cuales encontramos los dispositivos de presión espiratoria positiva en las vías respiratorias durante la espiración ayuda a mejorar la eliminación de moco (McIlwaine et al., 2019), también la utilización de drenaje autógeno para la limpieza de vías respiratorias el cual las secreciones se eliminan de forma independiente mediante la técnica de control respiratorio durante la fase de exhalación (Burnham et al., 2021), el ejercicio puede mejorar la función pulmonar ya que se puede lograr una mejoría de la fuerza muscular, la capacidad cardiovascular y una mejor función de los músculos respiratorios (García-Pérez et al., 2022). El objetivo de este artículo de revisión es poder evaluar la eficacia de la rehabilitación en el ámbito respiratorio en pacientes diagnosticados con fibrosis quística, analizando la literatura existente para poder identificar las intervenciones más efectivas en la mejoría de la función pulmonar.

Materiales y métodos

Tipo y diseño del estudio

La presente revisión sistemática se realizó partiendo por la búsqueda de literatura científica confiable con acceso gratuito, en idiomas inglés y español, publicadas dentro del periodo de

2019 – 2024, proceso que se realizó utilizando los filtros correspondientes. Mismas que serán analizadas posterior de una lectura crítica con el propósito de (determinar los diferentes tratamientos utilizados en la fibrosis quística e identificar que terapia es más efectiva)

Búsqueda sistemática

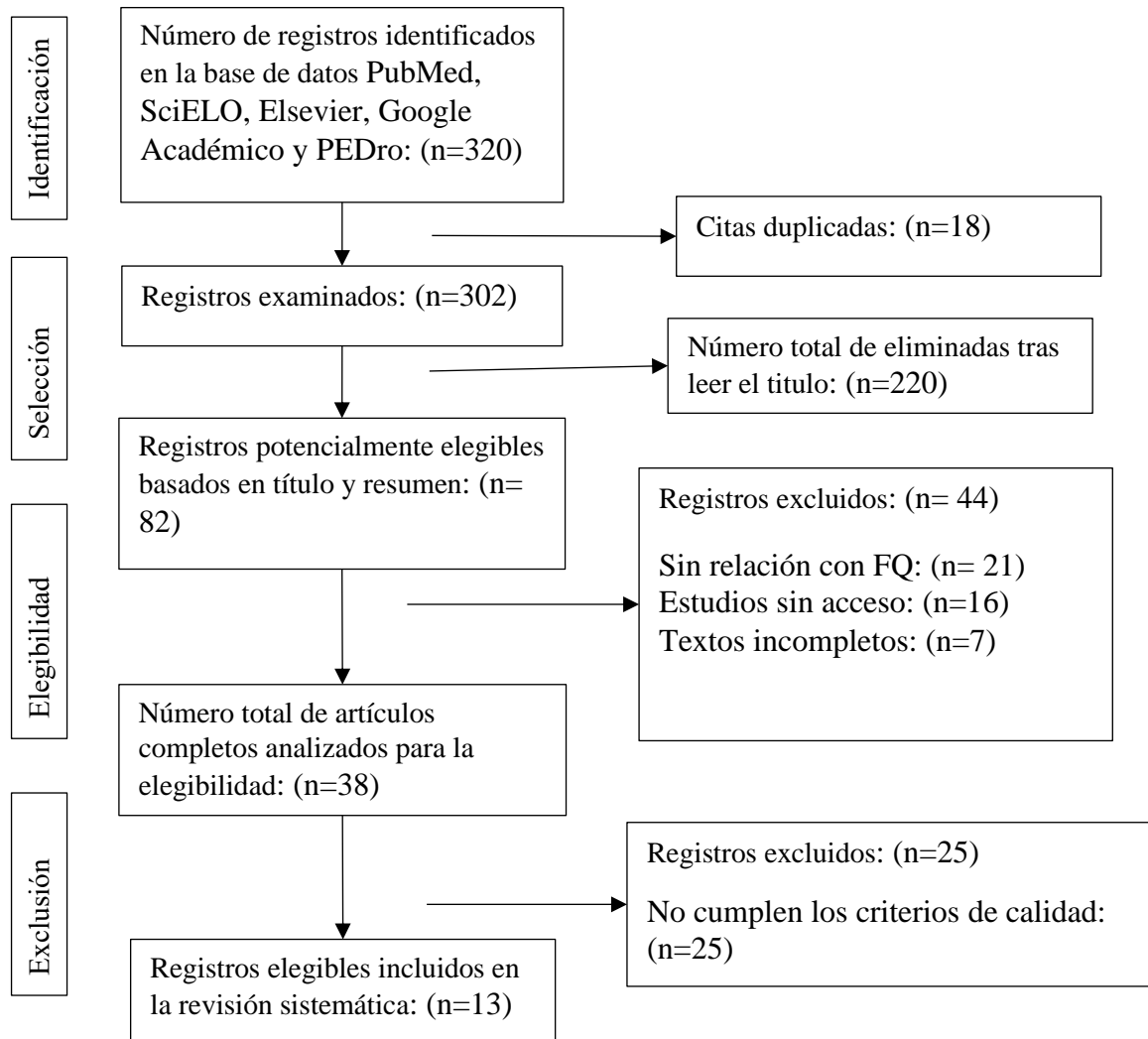
La búsqueda y recopilación de información científica se llevó a cabo en bases de datos como PubMed (US National Library of Medicine), Google Académico, Scielo (Scientific electronic library online), Elsevier, Springerlink; elegidos por su calidad, eficacia y prestigio de información. Para una búsqueda adecuado y correcta de información de utilizaron términos como “*cystic fibrosis*”, “*respiratory therapy*”, “*physiotherapy*”, “*exercise*”. incluyendo el uso de operadores boléanos AND, OR y NOT dependiendo la necesidad de la investigación, con el objetivo de perfeccionar los resultados y lograr una mayor precisión.

Criterios de selección y valoración del estudio

Los criterios de inclusión para esta revisión sistemática fueron documentos que hayan sido publicados hace 5 años, que se hayan realizado en el idioma español o inglés, ensayos clínicos aleatorizados con reporte de serie de casos y epidemiológicos. Por otro lado, los criterios de exclusión fueron documento que se centren exclusivamente en poblaciones neonatal, artículos con baja calidad científica, estudios con deficiencias metodológicas significativas que comprometan la validez de los resultados.

La selección de la información se realizó siguiendo las directrices del modelo *Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-Analyses* (PRISMA) (Page et al., 2021).

Figura 1: Diagrama de Flujo Prisma



Fuente: elaboración propia

Valoración de calidad metodología

Para la valoración de los estudios se aplicó la Escala de Evidencia PEDro (*Physiotherapy Evidence Database*), la cual cuenta con 11 ítems que evalúan el diseño y calidad del estudio. Con un puntaje con variación de 0 a 10, donde la puntuación más alta indica mayor calidad de metodología (Moseley et al., 2020). Se evaluó 13 artículos seleccionados, de estos un estudio obtuvo la puntuación de 9, siete estudios de 7, cuatro de 6 y finalmente un estudio con una puntuación de 8.

Tabla 2. Escala de PEDro

Autores	Once ítems											Total/11
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	
Kealsakas et al. (2021)	1	1	1	1	1	0	1	1	1	1	1	9/11
Dwyer et al. (2019)	1	1	1	1	0	0	0	1	1	1	1	7/11
Zainulldin et al. (2017)	1	1	1	0	1	0	1	0	1	1	1	7/11
Radtke et al. (2018)	1	1	1	1	0	0	0	0	1	1	1	6/11
Spoletini et al. (2021)	1	1	1	0	1	0	1	0	1	0	1	7/11
Donadio et al. (2022)	1	1	1	1	1	0	0	0	1	0	1	6/11
Pedreschi et al. (2024)	1	1	1	1	0	0	1	1	1	1	1	8/11
Wilson et al. (2021)	1	1	0	1	0	1	0	1	1	1	1	7/11
Emirza et al. (2020)	1	1	1	0	0	1	1	1	0	1	0	6/11
Zeren et al. (2019)	1	1	1	0	1	1	1	0	1	1	0	7/11
Quittner et al. (2022)	1	1	1	0	1	0	1	1	1	0	1	7/11
Dentice et al. (2019)	1	1	1	0	1	0	0	1	1	1	0	6/11
Reychler et al. (2019)	1	1	1	1	1	0	0	1	0	0	1	7/11

Fuente: elaboración propia

1. Los criterios de elección fueron especificados
2. Los sujetos fueron asignados al azar a los grupos (aleatoriamente)
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 fueron obtenidas de más de 85% de los participantes.
9. Se presentaron resultados de todos los sujetos que recibieron tratamientos o fueron asignados al grupo control, o cuando esto no pudo ser, los datos para al menos un resultado clave fueron analizados por “intención a 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

Resultados

Se incluyeron un total de 13 artículos en esta revisión bibliográfica, divididos en :4 ensayos controlados aleatorios, 4 Ensayos cruzado aleatorio, 1 Ensayo piloto, abierto cruzado aleatorio, 1 ensayo clínico, 1 ensayo cruzado, controlado y aleatorizado, 1 ensayo individual controlados aleatorios y 1 Estudio de fase 4, de diseño paralelo, aleatorizado, doble ciego y controlado con placebo. De los cuales todos estos artículos hablan sobre el ejercicio a intervalos y carga constante, cinta rodante, bicicleta, combinación de ejercicio e instrumentos respiratorios como flutter, y terapia de alto flujo nasal se observó técnicas con nebulizaciones y técnicas sobre el posicionamiento en la administración del fármaco.

Tabla 1. Características de los estudios seleccionados

Autor y Año	Características del estudio
Kaltsakas et al. (2021)	<p>Tipo de estudio: Ensayo controlado aleatorio</p> <p>Objetivo: Investigar si el entrenamiento de ejercicio a intervalos (IE) es más eficaz que el entrenamiento de ejercicio de carga constante (CLE) para mejorar la capacidad de ejercicio y la fuerza de los músculos periféricos en adultos con fibrosis quística (FQ)</p> <p>Evaluación: Fuerza muscular: se midió la fuerza isométrica del musculo cuádriceps utilizando un medidor de tensión Myometer</p> <p>Función respiratoria: pruebas de espirometría, volúmenes pulmonares estáticos y capacidad de disfunción de monóxido de carbono (DLCO)</p> <p>Capacidad de ejercicio: se evaluó mediante la prueba de ejercicio incremental en cicloergómetro y la distancia de caminata de 6 minutos</p> <p>Muestra: 24 adultos con FQ asignados aleatoriamente a dos grupos de entrenamiento: IE y CLE</p> <p>Protocolo: Los participantes realizaron entrenamiento IE o CLE, 3 veces por semana durante 12 semanas</p> <p>Resultados: Se observó una mejora significativa en la fuerza del musculo cuádriceps y las presiones bucales máximas solo en el grupo IE, con una menor desaturación arterial de oxígeno y disnea inducida por el ejercicio en comparación con el grupo CLE</p>
Dwyer et al. (2019)	<p>Tipo de estudio: Ensayo cruzado aleatorio</p> <p>Objetivo: Comparar el ejercicio en cinta rodante con la respiración en reposo y la terapia PEP en la eliminación de moco en adultos con FQ</p> <p>Evaluación: Espirometría</p> <p>Muestra: Incluyo a 15 adultos con FQ de leve a grave.</p> <p>Protocolo: Consistió en 20 minutos de respiración en reposo (control), ejercicio en cinta rodante al 60% del consumo máximo de oxígeno del participante y terapia PEP.</p> <p>Resultados: El ejercicio en cinta rodante mejoro la eliminación de moco en comparación con la respiración en reposo, pero fue menos eficaz que la terapia PEP, la terapia PEP elimino más mucosidad que el ejercicio solo.</p>

<p>Dentice et al. (2019)</p>	<p>Tipo de estudio: Ensayo cruzado aleatorio. Objetivo: Evaluar como la posición de acostado afecta la distribución del medicamento nebulizado en los pulmones. Evaluación: Radioaerosol. Muestra: 39 adultos divididos en tres grupos: sanos, con enfermedad pulmonar leve por FQ y con enfermedad pulmonar avanzada por FQ. Protocolo: Los participantes inhalan 4 ml de radioaerosol nebulizado en posición sentada y acostada de lado alternado cada 2 minutos durante 20 minutos. Resultados: La posición acostada de lado no altero significativamente la deposición pulmonar ni la uniformidad de la deposición en ningún de los grupos, sin embargo, mejoro la deposición apical en adultos sanos y aquellos con enfermedad pulmonar leve por FQ.</p>
<p>Spoletini et al. (2021)</p>	<p>Tipo de estudio: Ensayo piloto, abierto cruzado, aleatorio. Objetivo: Fue evaluar la vialidad de realizar un ensayo utilizando NHFT durante el ejercicio en pacientes con FQ y enfermedad pulmonar avanzada y explorar preliminarmente su efecto clínico durante una prueba de caminata de 6 minutos (TWT) en cinta rodante. Evaluación: Cinta rodante con y sin NHFT. Muestra: 23 participantes con FQ y enfermedad pulmonar grave. Protocolo: Los participantes completaron dos pruebas de caminata en cinta rodante con y sin NHFT en un intervalo de 24 a 48 h. Resultados: No se encontraron efectos adversos causados por NHFT. La tolerabilidad es buena y la tasa de finalización de datos fue del 100%. La diferencia media en TWTD en NHFT fue de 19 m (IC del 95 % [4,8 - 33,1]). Spagoh2 fue similar, pero la frecuencia respiratoria y la tcCO media2 fueron más bajos en NHFT (diferencia de medias = -3,9 respiraciones/min IC del 95 % [-5,9 - -1,9] y -0,22 kPa IC del 95 % [-0,4 - 0,04]). NHFT redujo la disnea y el malestar inducidos por el ejercicio.</p>
<p>Radtke et al. (2018)</p>	<p>Tipo de estudio: Ensayo clínico Objetivo: Comparar el ejercicio de ciclismo de intensidad moderada solo con el ejercicio combinado con el dispositivo Flutter en adultos con fibrosis quística Evaluación: Flutter Muestra; 15 adultos diagnosticados con FQ Protocolo: Se evaluó las propiedades del esputo y la capacidad de difusión pulmonar de óxido nítrico y monóxido de carbono DLCO antes, inmediatamente después y 45 minutos post ejercicio Resultados: No se encontró diferencias significativas en las propiedades viscoelásticas del esputo entre los dos experimentos, pero si se observó aumento en DLNO Y DLCO y volumen de sangre capilar pulmonar durante el ejercicio</p>
<p>Zainuldin et al. (2017)</p>	<p>Tipo de estudio: Ensayo cruzado, controlado y aleatorizado Objetivo: Es evaluar los efectos del ejercicio en cinta rodante y la terapia flutter en comparación con la respiración en reposo sobre el flujo respiratorio, las propiedades del esputo y las respuestas subjetivas en adultos con FQ Evaluación: espirometría, flutter</p>

	<p>Muestra: 24 adultos con enfermedad pulmonar por FQ de leve a grave</p> <p>Protocolo: 20 minutos de respiración en reposo, ejercicio en cinta rodante al 60% del consumo máximo de oxígeno y terapia flutter. Se midió el flujo respiratorio durante las intervenciones y las propiedades del esputo y respuestas subjetivas antes, después de las intervenciones y tras 20 minutos de recuperación</p> <p>Resultados: Ambas intervenciones fueron igualmente efectivas para aumentar los mecanismos de eliminación de moco,</p>
<p>Reychler et al. (2019)</p>	<p>Tipo de estudio: Ensayo cruzado aleatorio</p> <p>Objetivo: Evaluar el impacto de la combinación de ácido hialurónico nebulizado más solución salina hipertónica con PEP oscilatoria sobre la expectoración del esputo y los síntomas relacionados en adultos con FQ</p> <p>Evaluación: Cuestionario (CASA-Q) y (LCQ)</p> <p>Muestra: 22 pacientes ambulatorios con FQ</p> <p>Protocolo: Se evaluó la expectoración de esputo como resultado principal durante el período de nebulización, así como durante el drenaje autógeno y las 24 horas posteriores a la intervención. Se emplearon el Cuestionario (CASA-Q) y sus subescalas (síntomas de la tos, impacto de la tos, síntomas del esputo e impacto del esputo), el Cuestionario de Tos de Leicester (LCQ) y pruebas de función pulmonar. Además, se registraron la tolerancia y la preferencia del paciente</p> <p>Resultados: Se encontró que la terapia combinada promovió una mayor expectoración de esputo en comparación con la atención habitual durante la nebulización, con una diferencia de medianas de 1,8 ml (intervalo de confianza del 95%: 0,2 a 6,2). Ambos tratamientos resultaron en una expectoración similar durante el drenaje autógeno y en las 24 horas posteriores a la intervención. Sin embargo, la terapia combinada mostró una mayor mejora en el dominio de los síntomas del esputo (6,7 puntos; IC 95%: 3,3–13,3) y en la puntuación total del cuestionario CASA-Q (2,4 puntos; IC 95%: 0,1–9,3) en comparación con la atención habitual. No se observaron diferencias en la puntuación del cuestionario LCQ. Además, se registraron menos eventos adversos con la terapia combinada, lo que llevó a seleccionar esta intervención como la preferida</p>
<p>Emirza et al. (2020)</p>	<p>Tipo de estudio: Ensayo controlado aleatorio.</p> <p>Objetivo: El objetivo principal de este artículo es investigar el efecto del entrenamiento de los músculos espiratorios EMT sobre el flujo máximo de tos PCF en niños y adolescentes.</p> <p>Evaluación: Espirómetro, prueba de caminata de 6 minutos, CFQ-R.</p> <p>Muestra: 30 pacientes diagnosticados con FQ.</p> <p>Protocolo: Los participantes fueron asignados aleatoriamente a grupos de entrenamiento y simulados, ambos grupos fueron entrenados con el protocolo EMT, que implicó 2 veces por día durante 5 días a la semana durante 6 semanas. en el grupo de entrenamiento su intensidad fue el 30% de la presión espiratoria máxima (MEP), en el segundo grupo de simulación se mantuvo una presión baja de 5 cmH₂O.</p> <p>Resultados: Se demostró cambios significativos en el PCF (pag = .041) y eurodiputado (pag = .003) esto demuestra que en el grupo de entrenamiento fue mayor que en el grupo</p>

	<p>simulado, la carga del tratamiento (pag = .008), síntomas digestivos (pag = .019), y vitalidad (pag = .042) en la calidad de vida mejoraron más en el grupo de entrenamiento. MIP (pag = .028) y 6MWD (pag = .035). Las mediciones espirométricas no cambiaron ($p > .05$). esto demuestra que la EMT puede mejorar PCF, MEP y la carga de entrenamiento y los dominios de calidad de vida en pacientes con FQ.</p>
Quittner et al. (2022)	<p>Tipo de estudio: Ensayo individual controlados aleatorios. Objetivo: Evaluar si la intervención se asocia con cambios en la calidad de vida relacionada con la salud. Evaluación: CFQ-R. Muestra: 6 participantes con FQ con una edad media era 35,3 años. Protocolo: Cada participante realizó el tratamiento en parejas, sirviendo como su propio control con dos intervenciones en cada pareja, una con SCT y otra con FET en orden aleatorio. Resultados: Las puntuaciones de los síntomas respiratorios del CFQ-R en personas con FQ mejoraron después del período de intervención para la limpieza de las vías respiratorias. Encontramos un cambio clínicamente importante en la puntuación de los síntomas respiratorios en la mayoría de los participantes, que superó claramente la MID4. Este es un hallazgo importante y relevante para el tratamiento de la depuración de las vías respiratorias en la enfermedad pulmonar por FQ, se encontró una correlación positiva significativa entre el peso total del esputo (g) producido por los participantes durante el estudio (semana 1 a 8).</p>
Zeren et al. (2019)	<p>Tipo de estudio: Ensayo controlado aleatorio. Objetivo: Investigar los efectos del IMT sobre la estabilidad postural, la función pulmonar, la fuerza de los músculos respiratorios y la capacidad funcional, así como analizar los factores que pueden estar relacionados con la estabilidad postural en la FQ Evaluación: Sistema BIODEX para pruebas de estabilidad postural, espirometría. Muestra: 36 pacientes diagnosticados con FQ. Protocolo: Luego, los pacientes fueron asignados aleatoriamente a un grupo de PT integral de tórax (grupo PT) o a un grupo de PT integral de tórax (grupo PT+IMT), un programa integral de fisioterapia torácica consistió en ejercicios de respiración diafragmática, ejercicios de expansión torácica, espirómetro incentivador (Triflo), dispositivo de presión espiratoria positiva oscilatoria (OPEP) (Flutter), drenaje postural con percusiones, técnicas de tos y asesoramiento sobre la actividad física. Resultados: Se encontró que la presión espiratoria máxima (PEM) actúa como un predictor independiente de la puntuación de los límites generales de estabilidad (LGE), explicando el 26% de la variabilidad ($R = 0.514$, $p = 0.003$). Tanto la puntuación general de los LGE como la capacidad vital forzada (FVC), el volumen espiratorio forzado en un segundo (FEV1), el flujo espiratorio máximo, la PEM y la distancia recorrida en seis minutos (6MWD) mostraron mejoras significativas en ambos grupos, sin diferencias notables entre ellos. Además, la presión inspiratoria máxima (PIM) también experimentó mejoras en ambos grupos, aunque la magnitud de la mejora en la PIM fue mayor en el grupo PT+IMT (38 cmH₂O en comparación con 13 cmH₂O; $p < 0.001$).</p>
Wilson et al. (2021)	<p>Tipo de estudio: Estudio de fase 4, de diseño paralelo, aleatorizado, doble ciego y controlado con placebo.</p>

	<p>Objetivo: Evaluar si lumacaftor/ivacaftor mejora la tolerancia al ejercicio en pacientes >12 años con FQ que son homocigotos para la mutación F508del-CFRT, utilizando el porcentaje relativo desde el valor inicial en VO₂max como criterio de valoración principal.</p> <p>Evaluación: Los CPET se realizaron en una bicicleta ergómetro con freno electrónico según el protocolo de Godfrey modificado. Utilizando un ciclo que aumenta la resistencia con el tiempo.</p> <p>Muestra: Se asignó al azar 70 participantes ,34 fueron asignados a lumacaftor/ivacaftor y 36 fueron asignados a recibir placebo.</p> <p>Protocolo: A los participantes se les recomendó ejercicio estándar no hubo un régimen de ejercicio requerido ni un programa de ejercicio estandarizado para los participantes.</p> <p>Resultados: 70 participantes fueron aleatorizados para recibir lumacaftor/ivacaftor (n = 34) o placebo (n = 36). La diferencia para lumacaftor/ivacaftor en comparación con placebo en el cambio relativo en el VO₂máx desde el inicio hasta la semana 24 fue de -3,2% (IC del 95%: -9,2, 2,9; p = 0,3021), la diferencia promedio ajustada en el cambio relativo en la duración del ejercicio desde el inicio hasta la semana 24 fue de -3,2% (IC del 95%: -8,0, 1,6). No se demostró cambios significativos en el estudio o el aumento de la actividad física.</p>
<p>Pedreschi et al. (2024)</p>	<p>Tipo de estudio: Ensayo controlado aleatorio.</p> <p>Objetivo: El objetivo de estudio fue examinar los impactos de un programa de entrenamiento de resistencia individualizado y supervisado remotamente de 8 semanas de intensidad moderada a alta sobre la fuerza y la composición corporal en estos sujetos.</p> <p>Evaluación: 1RM, La composición corporal se evaluó con un sistema de absorciometría dual de rayos X, espirometría, CFQR 14+.</p> <p>Muestra: 23 participantes, edad 32,13±7,72 años.</p> <p>Protocolo: En el grupo de ejercicio se realizó ejercicio en 3 sesiones de entrenamiento de resistencia 1 hora por semana durante 8 semanas los ejercicios incluidos fueron extensión de tríceps, flexión de bíceps , estocadas , planchas frontales y laterales , extensiones de espalda, abducción de hombro, flexiones de bíceps femoral, extensión de rodilla, puentes de glúteo , sentadillas y remo con agarre ancho y estrecho además se utilizó bandas de resistencia , el esfuerzo se midió mediante la escala de Borg. en el grupo de control siguió las recomendaciones de actividad física de su medico.</p> <p>Resultados: Este estudio demostró un efecto beneficioso en la fuerza en el ejercicio de prensa de piernas, con un tamaño grande tanto en absoluto (p = 0,011; $\eta^2_{\text{pag}}\eta_{\text{pag}2}$= 0,281) y relativo (p = 0,007; $\eta^2_{\text{pag}}\eta_{\text{pag}2}$= 0,310). también se observó grandes efectos sobre la masa grasa total (p < 0,001; $\eta^2_{\text{pag}}\eta_{\text{pag}2}$= 0,415) índice de adiposidad corporal (p < 0,001; $\eta^2_{\text{pag}}\eta_{\text{pag}2}$= 0,436) y el índice de masa grasa (p < 0,001; $\eta^2_{\text{pag}}\eta_{\text{pag}2}$= 0,445). Todos los participantes mostraron una reducción en el grupo EX, lo cual también se detectó cambios significativos del tamaño sobre la masa magra total sobre la masa magra total (p = 0,046; $\eta^2_{\text{pag}}\eta_{\text{pag}2}$= 0,177), masa libre de grasa del tronco (p = 0,039; $\eta^2_{\text{pag}}\eta_{\text{pag}2}$= 0,188), e índice de masa magra (p = 0,048; $\eta^2_{\text{pag}}\eta_{\text{pag}2}$= 0,174), todos favoreciendo el ejercicio.</p>
<p>Donadio et al. (2022)</p>	<p>Tipo de estudio: Ensayo controlado aleatorio.</p>

Objetivo: evaluar los efectos de un programa de entrenamiento de fuerza supervisado, asociado o no con NMES sobre la fuerza muscular, la aptitud aeróbica, la función pulmonar y la calidad de vida en niños con FQ que presentan insuficiencia pulmonar leve a moderada.

Evaluación: CFQ-R, 1RM, espirometría, prueba máxima en cinta rodante y test Timed Up and Go.

Muestra: Un total de 33 niños y adolescentes con FQ.

Protocolo: Los sujetos fueron asignados aleatoriamente a uno de los tres grupos: grupo de control (CON), grupo de ejercicio (EX) o ejercicio asociado a NMES (EX + NMES), El programa de ejercicio se realizó durante 8 semanas, 3 días por semana, de lunes a sábado. Se utilizaron ejercicios de resistencia y cada sesión tuvo una duración de 60 min, los ejercicios utilizados son seis ejercicios de resistencia: press de banca, extensión de piernas, press de piernas, curl de piernas, remo sentado y tirón de pecho.

Resultados: No se encontró cambios significativos con respecto a la capacidad cardiorrespiratoria. Se observaron diferencias significativas en la capacidad funcional, indicando un mejor rendimiento tanto en el grupo de ejercicio (EX) como en el grupo de ejercicio más estimulación muscular eléctrica neuromuscular (EX + NMES). En términos de calidad de vida y función pulmonar, no se detectaron cambios significativos entre los grupos. Respecto a la fuerza muscular, tanto el grupo EX como el grupo EX + NMES exhibieron efectos grandes y diferencias significativas en comparación con el grupo de control (CON) para los músculos cuádriceps ($p = 0,004$, $\eta^2 = 0,401$), pectorales ($p = 0,001$, $\eta^2 = 0,487$), dorsal ($p = 0,009$, $\eta^2 = 0,333$) y fuerza de agarre ($p = 0,028$, $\eta^2 = 0,278$). La implementación de NMES al programa no condujo efectos extra favorables.

TWT: Prueba de caminata en cinta rodante. EMT: Entrenamiento de los músculos espiratorios. SCT: Técnica de tos específica. IE: Ejercicio por intervalo. CLE: Ejercicio de carga constante. FQ: Fibrosis Quística. CFQ-R: Cuestionario para evaluación de calidad de vida en Fibrosis Quística. 6MWT: Prueba de caminata de 6 minutos. FVC: Capacidad vital forzada. LOST: Prueba de límite de estabilidad. FET: Técnica de espiración forzada. NHFT: Terapia de alto flujo nasal. PCF: Flujo máximo de tos. DLCO: Capacidad de disfunción de monóxido de carbono. PEP: Presión espiratoria positiva. DLNO: Capacidad de difusión pulmonar de óxido nítrico. DLCO: Monóxido de carbón. FEV1: Flujo espiratorio máximo en 1 segundo. NMES: Estimulación eléctrica neuromuscular. EX: Ejercicio. CON: Grupo de control. 1RM: Repetición máxima. PIM: Presión inspiratoria máxima. VO2max: Volumen máximo de oxígeno

Fuente: elaboración propia

Los resultados en esta revisión sistemática, revelaron hallazgos importantes en relación a la rehabilitación respiratoria en pacientes con fibrosis quísticas. Lo cual se examinó diferentes enfoques terapéuticos de todo tipo, que se demostró ser efectivo en la mejoría en el paciente con FQ

Kaltsakas et al. (2021) comparan la eficiencia de realizar un entrenamiento con ejercicios a intervalos versus carga constante, durante 12 semanas donde se demostró que el entrenamiento de IE es superior al entrenamiento CLE, donde la función pulmonar tanto el PEmax y PImax mejoro solo en el grupo IE, hubo una mejora de aumento de pasos por día significativo, durante el

programa de entrenamiento la saturación de oxígeno fue mayor y las disneas fueron menores en el grupo IE en comparación con el grupo CLE. Respecto a la rehabilitación con ejercicio e instrumentos terapéuticos como flutter, tanto Dwyer et al (2019) como Zainuldin et al. (2017) compararon el ejercicio en cinta rodante con la terapia PEP, donde se demostró que la terapia PEP eliminó más moco en todo el pulmón derecho y todas las regiones pulmonares en comparación del ejercicio que solo eliminó en regiones periféricas esto debido al componente FET que implica resoplar y toser, donde la eliminación de moco a través del ejercicio fue un 3% en comparación con el PEP que fue de un 10 %

Para el estudio de Radtke et al (2018) donde se incluyeron ejercicio de ciclismo continuo de intensidad moderada versus ejercicio de ciclismo a intervalos más flutter en el cual en los dos protocolos no se encontraron diferencias significativas relacionado en la viscosidad del esputo, esto se podría deber al ejercicio elegido no fue lo suficiente para poder generar una alta demanda ventilatoria o frecuencia cardíaca por lo cual ejercicios más altos podrían inducir cambios significativos en el esputo. Mientras que Spoletini et al (2021) incluyeron el uso de terapia de alto flujo donde se realizó dos pruebas de caminata en cinta rodante con y sin NHFT, se encontró que la distancia recorrida durante la prueba con NHFT fue mayor con una diferencia media de 19 metros, la frecuencia respiratoria al final de la caminata en cinta rodante fue menor en la NHFT la diferencia fue de 3.9 respiraciones/min, NHFT redujo la disnea y el malestar inducido por el ejercicio

Donadio et al (2022) incluyeron ejercicio con electroestimulación para mejorar la fuerza y la aptitud cardiorrespiratoria el cual se realizó ejercicio de resistencia durante 8 semanas donde se observó que el entrenamiento de resistencia por sí solo condujo mejoras en la fuerza muscular en ejercicios específicos como el press de banca, pectoral, dorsal y en la capacidad funcional en los pacientes con FQ, por otro lado, la incorporación de NMES al estudio no produjo efectos extras favorables, por otro lado Pedreschi et al (2024) mencionan cambios significativos al incluir entrenamiento de resistencia y cambios en la composición corporal durante 8 semanas, se observó una reducción media entre el 5.23%, 5.12% y 5.23% en masa grasa total, índice de adiposidad corporal y el índice de masa grasa respectivamente en el grupo de ejercicio, se observó un aumento de fuerza muscular periférica con un aumento del 38% en el press de piernas de 1 RM lo cual propone que el paciente con FQ responde al entrenamiento de resistencia mejorando tanto la función como la estructura muscular

La premisa de combinar plan de medicación y ejercicio se asume como una opción de cuestionable eficacia como lo menciona Wilson et al (2021) aclaran sobre la utilización de lumacaftor/ ivacaftor sobre la tolerancia al ejercicio en el cual se encontró que no hay cambios significativos en el consumo de VO₂max y en la duración de ejercicio durante las 24 semanas lo cual el ejercicio y el tratamiento de lumacaftor/ ivacaftor no proporciona beneficios adicionales

Respecto al entrenamiento de los músculos inspiratorios y espiratorio tanto Cigdem Emirza PT et al (2020)(19) como Melih Zeren et al (2019) mencionan que el entrenamiento mejoro el flujo respiratorio máximo y la presión espiratoria máxima, mejoras significativas en la estabilidad postural, fuerza de los músculos respiratorios y la función pulmonar.

Con respecto a la limpieza de las vías respiratorias y su relación con la calidad de vida Quittner et al (2022) nos mencionan dos intervenciones, la técnica de tos específica (SCT) y la técnica de espiración forzada (FET) en cual hubo una correlación positiva entre el cambio del volumen espiratorio forzado y el cambio en la frecuencia respiratorio con una velocidad de flujo del 50% FEF50 lo cual indica que un mayor cambio de la función pulmonar se puede asociar con una mejoría de la calidad de vida como lo refleja el CFQ-R-RSS, el cambio en el FEF50 está más relacionado con el CFQ-R-RSS que con el cambio en el FEV1, lo cual se encontró un aumento del 1% en el FEF50 del valor previsto lo cual se asocia con una mejora de 0,95 puntos en el CFQ-R-RSS. Esta asociación destaca la importancia del flujo máximo en la percepción de la calidad de vida

En las terapias con nebulizaciones Dentice et al (2019) comparan la eficiencia de acostarse de lado durante la inhalación, lo cual la posición costada de lado mejoro significativamente la deposición apical en adultos sanos DM 13%, IC 7 a 19 y en la enfermedad pulmonar leve fue de MD 4% IC 95 1 a 7 pero no en la enfermedad avanzada DM 4% IC 95,-2 a 9. Por otro lado Reychler et al (2019) hablan sobre la combinación de ácido hialuronico nebulizado más solución salina hipertónica con presión espiratoria positiva oscilatoria donde se encontró una mejoría de los síntomas que se relacionan con el esputo lo cual la terapia combinada produjo una mejoría en el dominio de los síntomas con una diferencia de 6.7 puntos IC del 95% 3.3 a 13.3 , así como el aumento de puntuación del cuestionario CASA-Q con una diferencia de 2.4 puntos IC del 95% 0.1 a 9.3 , relacionado con una terapia tradicional.

Conclusiones

En conclusión, esta revisión bibliografía demostró las diferentes intervenciones y su eficacia en el paciente con fibrosis quística. Los resultados muestran que el ejercicio aeróbico como el de resistencia puede ser un aliado eficaz al tratar la FQ ya que este puede mejorar la capacidad pulmonar, ayuda a la limpieza de vías respiratorias el cual las secreciones se eliminan de forma independiente, también se evidencio la eficiencia de combinar diferentes tratamientos como ejercicio, flutter, terapia de alto flujo nasal el cual se observó una mejoría en el paciente en comparación con las terapias tradicionales. Otro hallazgo importante son las terapias nebulizantes combinado con diferentes técnicas demuestro una mejoría en el esputo en el paciente, mejorando así su calidad de vida. Estos hallazgos subrayan, la importancia de considerar enfoques multidisciplinarios y personalizados en el manejo del paciente con FQ

Referencias

- Burnham P., Stanford, G., Stewart, R. (2021). Autogenic drainage for airway clearance in cystic fibrosis. *Cochrane Database of Systematic Reviews*.
- Dentice, R. L., Elkins, M. R., Verschuer, J., Eberl, S., Dwyer, G., Bye, P.T.P. (2019). Side lying during nebulisation can significantly improve apical deposition in healthy adults and adults with mild cystic fibrosis lung disease: A randomised crossover trial. *BMC Pulm Med*, 19(1).
- Donadio, M. V. F., Cobo-Vicente, F., San Juan, A.F., Sanz-Santiago, V., Fernández-Luna, Á., Iturriaga, T. (2022). 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*, 196.
- Dwyer, T.J., Daviskas, E., Zainuldin, R., Verschuer, J., Eberl, S., & Bye, P.T.P. (2019). Effects of exercise and airway clearance (positive expiratory pressure) on mucus clearance in cystic fibrosis: A randomised crossover trial. *European Respiratory Journal*, 53(4).
- Emirza, C., Aslan, G. K., Kilinc, A. A., Cokugras, H. (2021). Effect of expiratory muscle training on peak cough flow in children and adolescents with cystic fibrosis: A randomized controlled trial. *Pediatr Pulmonol*, 56(5).
- García-Pérez, G., Yvert, T., Blanco, Á., Sosa, A. I., Thuissard, I. J., Pérez-Ruiz, M. (2022). 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 (Switzerland)*, 10.
- Gursli, S., Quittner, A., Jahnsen, R. B., Skrede, B., Stuge, B., Bakkeheim, E. (2022). Airway clearance physiotherapy and health-related quality of life in cystic fibrosis. *PLoS One*, 17.
- Heijerman, H. G. M., McKone, E. F., Downey, D.G., Van Braeckel, E., Rowe, S. M., & Tullis, E. (2019). Efficacy and safety of the elexacaftor plus tezacaftor plus ivacaftor combination regimen in people with cystic fibrosis homozygous for the F508del mutation: a double-blind, randomised, phase 3 trial. *The Lancet*, 394(10212).

Kaltsakas, G., Chynkiamis, N., Anastasopoulos, N., Zeliou, P., Karapatoucha, V., & Kotsifas, K. (2021). Interval versus constant-load exercise training in adults with Cystic Fibrosis. *Respir Physiol Neurobiol.* 288.

Karant, T. K., Karant, V., & Ward, B. K., (2022). Woodworth BA, Karant L. Medical interventions for chronic rhinosinusitis in cystic fibrosis. *Cochrane Database of Systematic Reviews*

McIlwaine, M., Button, B., & Nevitt, S. J. (2019). Positive expiratory pressure physiotherapy for airway clearance in people with cystic fibrosis. *Cochrane Database of Systematic Reviews.*

Mall, M. A., Brugha, R., Gartner, S., Legg, J., Moeller, A., & Mondejar-Lopez, P. Efficacy and Safety of Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor in Children 6 Through 11 Years of Age with Cystic Fibrosis Heterozygous for F508del and a Minimal Function Mutation A Phase 3b, Randomized, Placebo-controlled Study. *Am J Respir Crit Care Med.*, 206(11).

Moseley, A. M., Elkins, M.R., Van der Wees, P. J., & Pinheiro, M. B. (2020). Using research to guide practice: The Physiotherapy Evidence Database (PEDro). *Brazilian Journal of Physical Therapy*, 24.

Page, M. J., McKenzie, J. E., Bossuyt, P. M., Boutron, I., Hoffmann, T.C, & Mulrow, C.D. (2021). The PRISMA 2020 statement: An updated guideline for reporting systematic reviews. *The BMJ*, 372.

Radtke, T., Böni, L., Bohnacker, P., Maggi-Beba, M., Fischer, P., & Kriemler, S., 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*, 18(1).

San Miguel-Pagola, M., Reyhler, G., Cebrià, I., Iranzo, M. A., Gómez-Romero, M., Díaz-Gutiérrez, F., & Herrero-Cortina, B. (2020). Impact of hypertonic saline nebulisation combined with oscillatory positive expiratory pressure on sputum expectoration and related symptoms in cystic fibrosis: a randomised crossover trial. *Physiotherapy*, 107.

Smith, S., Rowbotham, N. J., & Edwards, C.T. (2022). Short-acting inhaled bronchodilators for cystic fibrosis. *Cochrane Database of Systematic Reviews*

Sosa-Pedreschi, A., Donadio, M. V. F., Iturriaga-Ramírez, T., Yvert, T., Pérez-Salazar, F., Santiago-Dorrego, C. (2024). Effects of a remotely supervised resistance training program on muscle strength and body composition in adults with cystic fibrosis: Randomized controlled trial. *Scand J Med Sci Sports*, 34(1).

Spoletini, G., Watson, R., Lim, W. Y., Pollard, K., Etherington, C., Clifton, I. J. (2021). Nasal high-flow therapy as an adjunct to exercise in patients with cystic fibrosis: A pilot feasibility trial. *Journal of Cystic Fibrosis*, 20(5).

Wilson, J., You, X., Ellis, M., Urquhart, D. S., Jha, L., Duncan, M. (2021), VO₂max as an exercise tolerance endpoint in people with cystic fibrosis: Lessons from a lumacaftor/ivacaftor trial. *Journal of Cystic Fibrosis*, 20(3).

Zeren, M., Cakir, E., & Gurses, H. N. (2019). Effects of inspiratory muscle training on postural stability, pulmonary function and functional capacity in children with cystic fibrosis: A randomised controlled trial. *Respir Med*, 148.