

"Efectos del ejercicio terapéutico para pacientes desde la
adolescencia a la edad adulta con fibrosis quística.
Revisión Bibliográfica."

-Autoras-

MAEVA LILAVOIES
SORAYA HURTREZ

Trabajo Final de Grado



FACULTAT DE FISIOTERAPIA

UNIVERSIDAD EUROPEA DE VALENCIA

VALENCIA
CURSO 2021-2022

**"Efectos del ejercicio terapéutico para pacientes desde la
adolescencia a la edad adulta con fibrosis quística.
Revisión Bibliográfica."**

**-TRABAJO FINAL DE GRADO PRESENTADO POR-
MAEVA LILAVOIES
SORAYA HURTREZ**

**-TUTORA DEL TRABAJO-
ROCIO INMACULADA COGOLLOS DE LA PEÑA**

FACULTAT DE FISIOTERAPIA

UNIVERSIDAD EUROPEA DE VALENCIA

**VALENCIA
Curso 2021-2022**

LISTADO DE SÍMBOLOS Y SIGLAS

- **CFTR:** Cystic Fibrosis Transmembrane conductance Regulator
- **CF:** Cystic Fibrosis
- **DA:** Drenaje Autógeno
- **ET:** Ejercicio Terapéutico
- **FEV₁:** Volumen espiratorio forzado en el primer segundo
- **FQ:** Fibrosis Quística
- **FVC:** Capacidad vital forzada
- **HIIT:** High Intensity Interval Training
- **OMS:** Organización Mundial de la Salud
- **VEMS:** Volumen espiratorio máximo en un segundo
- **V_{max}:** Velocidad máxima
- **VO_{2max}:** Consumo máximo de oxígeno

ÍNDICE DE TABLAS

- **Tabla 1.** Principales clases posibles de la fibrosis quística. **3**
- **Tabla 2.** Revisión bibliográfica de artículos sin aplicación de filtros. **11**
- **Tabla 3.** Evaluación de la calidad de los artículos con la escala Pedro. **13**
- **Tabla 4.** Revisión bibliográfica de artículos con aplicación de filtros. **17**
- **Tabla 5.** Resultados del efecto del ejercicio terapéutico sobre la función pulmonar. **22-24**
- **Tabla 6.** Resultados del efecto del ejercicio terapéutico sobre la calidad de vida. **26-27**
- **Tabla 7.** Conclusiones del efecto del ejercicio terapéutico sobre la función pulmonar. **29**
- **Tabla 8.** Conclusiones del efecto del ejercicio terapéutico sobre la calidad de vida. **30**

———— **ÍNDICE DE FIGURAS** ————

- **Figura 1.** Transmisión del gen de la fibrosis quística. **4**
- **Figura 2.** Resultados causado por la ineficacia de la proteína CFTR. **6**
- **Figura 3.** Estructura PICO. **9**
- **Figura 4.** Criterios de inclusión. **10**
- **Figura 5.** Criterios de exclusión. **10**
- **Figura 6.** Diagrama de flujo. **18**

ÍNDICE

| | |
|--------------------------------------|-----------|
| Resumen | 1 |
| Abstract | 2 |
| 1. Introducción | 3 |
| 2. Hipótesis y objetivos | 8 |
| 2.1. Hipótesis | 8 |
| 2.2. Objetivos | 8 |
| 3. Material y métodos | 9 |
| 3.1. Metodología PICO | 9 |
| 3.2. Criterios de selección | 10 |
| 3.3. Estrategia de búsqueda | 10 |
| 3.4. Evaluación metodológica | 12 |
| 3.5. Variables | 14 |
| 4. Resultados | 16 |
| 4.1. Selección de estudios | 16 |
| 5. Discusión | 31 |
| 5.1. Limitaciones | 31 |
| 5.2. Fortalezas | 34 |
| 5.3. Futuras líneas de investigación | 34 |
| 6. Conclusiones | 35 |
| 7. Bibliografía | 36 |
| 8. Anexos | 39 |
| 8.1. Anexo 1: Escala Pedro | 39 |
| 8.2. Anexo 2: Cuestionario CFQ-R | 40 |
| 8.3. Anexo 3: Cuestionario CFQoL | 41 |
| 8.4. Anexo 4: Cuestionario NHP | 42 |
| 8.5. Anexo 5: Cuestionario SF-36 | 44 |
| 8.6. Anexo 6: Escala de Hamilton | 48 |

RESUMEN

Introducción: La fibrosis quística es una enfermedad autosómica recesiva crónica causada por la mutación del gen CFTR. Es una enfermedad genética hereditaria que tiene en Europa una tasa de incidencia de uno por cada 2500 nacimientos. Esta enfermedad se puede manifestar de manera diferente en cada paciente con síntomas que pueden localizarse a nivel del sistema digestivo, del páncreas, del sistema respiratorio... A día de hoy, no existe cura para esta patología, pero se dispone de tratamientos que permiten aliviar los síntomas, mejorar las funciones pulmonares y la calidad de vida. El ejercicio terapéutico parece ser una herramienta terapéutica eficaz para ayudar a la rehabilitación de los pacientes de la adolescencia a la edad adulta con fibrosis quística.

Objetivo: Evaluar los beneficios del ejercicio terapéutico sobre la calidad de vida y la función pulmonar en pacientes de la adolescencia a la edad adulta con fibrosis quística.

Material y Métodos: Realizamos una revisión bibliográfica para encontrar artículos que nos permiten responder a nuestro objetivo. La búsqueda fue llevada a cabo en las bases de datos como Medline Complete, Pubmed, Google Scholar y Cochrane Library. Para la selección de los artículos, deben cumplir nuestros criterios de inclusión y exclusión. También, deben tener una nota superior a un 6 en la escala de Pedro.

Resultados: Seleccionamos 1313 artículos, de los cuales después de aplicar nuestros criterios de elegibilidad, y pasarlos por la escala Pedro, 6 fueron los artículos seleccionados para nuestra revisión. Los cuales mostraron de manera significativa que el ejercicio terapéutico es una estrategia eficaz para mejorar la función pulmonar y la calidad de vida y otros lo hicieron pero de manera no significativa.

Conclusión: El ejercicio terapéutico parece ser una herramienta eficaz que permite aumentar la calidad de vida y la función pulmonar de los pacientes con fibrosis quística aunque no sea significativa en todos los estudios. Sería conveniente realizar más estudios y durante periodos de tiempo más prolongados para obtener resultados mucho más fiables sobre el impacto del ejercicio terapéutico en el tratamiento de la fibrosis quística.

Palabras Claves: fibrosis quística, ejercicio terapéutico, calidad de vida, función pulmonar

— ABSTRACT —

Introduction: Cystic fibrosis is a chronic autosomal recessive disease caused by mutation of the CFTR gene. It is an inherited genetic disease with an incidence rate of one in 2500 births in Europe. This disease can manifest itself differently in each patient with symptoms that can be located in the digestive system, pancreas, respiratory system, etc. To date, there is no cure for this pathology, but treatments are available to alleviate symptoms, improve lung function and quality of life. Therapeutic exercise appears to be an effective therapeutic tool to help the rehabilitation of patients with cystic fibrosis from adolescence to adulthood.

Objective: To assess the benefits of therapeutic exercise on quality of life and lung function in adolescent to adult patients with cystic fibrosis.

Material and Methods: We conducted a literature review to find articles that allow us to answer our objective. The search was carried out in databases such as Medline Complete, Pubmed, Google Scholar and Cochrane Library. For the selection of articles, they must meet our inclusion and exclusion criteria. Also, they must have a score higher than a 6 on the Pedro's scale.

Results: We selected 1313 articles, of which after applying our eligibility criteria, and passing them through the Pedro scale, 6 articles were selected for our review, all of which showed significantly that therapeutic exercise is an effective strategy for improving lung function and quality of life and others did so but not significantly.

Conclusion: Therapeutic exercise appears to be an effective tool to increase the quality of life and lung function of cystic fibrosis patients, although it is not significant in all studies. More studies and over longer periods of time would be desirable to obtain much more reliable results on the impact of therapeutic exercise in the treatment of cystic fibrosis.

Key Words: cystic fibrosis, therapeutic exercise, quality of life, lung function.

1. INTRODUCCIÓN

La fibrosis quística (Cystic Fibrosis (CF) en inglés) es una enfermedad autosómica recesiva, crónica. Está causada por la mutación del gen CFTR (Cystic Fibrosis Transmembrane conductance Regulator) que modifica a una proteína reguladora de los canales de cloruro (Cl⁻). Este gen se sitúa en el cromosoma 7 de un individuo (1).

La fibrosis quística es la enfermedad genética hereditaria más frecuente en la población europea y norteamericana. Según el instituto Pasteur (fundación francesa sin ánimo de lucro), esta población se ve afectada por la CF con una tasa de uno por cada 2500 nacimientos. Es importante señalar que la prevalencia de la enfermedad es variable en todo el mundo, con una prevalencia muy baja en África y Asia, frente a 8 hasta 12 casos por cada 100 000 habitantes en Europa (2). Existen más de 1900 mutaciones diferentes, clasificadas según se muestra en la **Tabla 1**.

Tabla 1. Muestra las principales clases de la fibrosis quística (1).

| <u>Mutaciones</u> | <u>Descripción</u> |
|--------------------------|---|
| Clase I | Fallo en la producción de la proteína que conduce a la ausencia total de CFTR |
| Clase II | Anomalía en la producción de la proteína que conduce a una forma y una localización anormal |
| Clase III | Anomalía en la regulación de CFTR que conduce a la disminución de su actividad |
| Clase IV | Anomalía en la conducción de la proteína que lleva a modificar la frecuencia del flujo de iones |
| Clase V | La cantidad de proteínas CFTR disminuye |

Abreviaturas: CFTR: Cystic Fibrosis Transmembrane conductance Regulator

Fuente: Elaboración propia

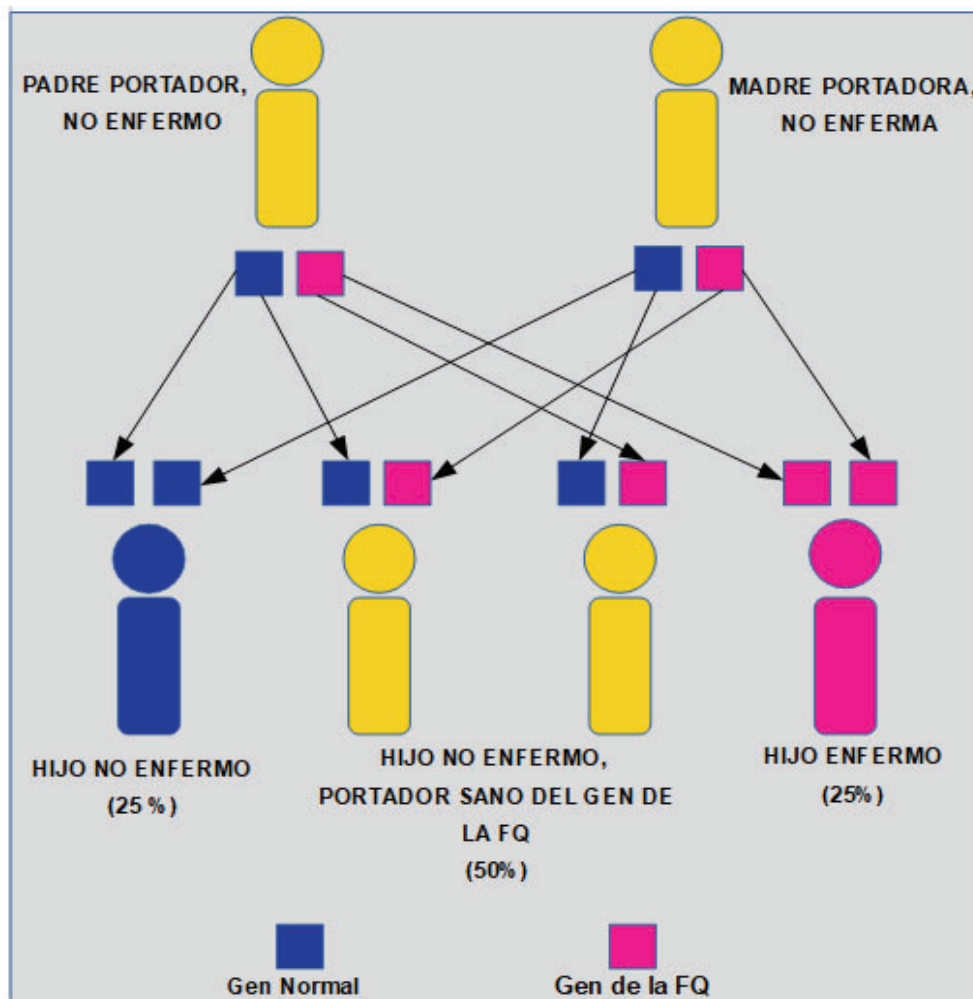
Como se trata de una enfermedad genética recesiva, para expresar los síntomas, el individuo debe tener el gen mutado en cada par del cromosoma 7 (homocigoto), transmitido por sus padres. Si el individuo tiene un gen normal y un gen mutado no va a expresar la enfermedad, pero puede transmitir el gen mutado a sus hijos. Así, el individuo es portador sano o también llamado heterocigoto. (1) El Instituto Pasteur evalúa la frecuencia de portador sano con un 4 % de la población occidental.

Para entender mejor la transmisión del gen de la fibrosis quística, imaginamos a dos padres que son portadores sanos de la enfermedad (2).

La transmisión del gen y la expresión de la enfermedad para los niños siguen estas diferentes posibilidades:

- Un 50% de probabilidad que el hijo sea un portador sano como sus padres (recibe un gen "normal" del padre o de la madre y un gen de la CF)
- Un 25% de probabilidad que el hijo esté enfermo (recibe el gen de la CF de sus padres).
- Un 25% de probabilidad que el hijo no tenga la enfermedad (recibe el gen "normal" del padre y de la madre)

Figura 1. Muestra las probabilidades de transmisión del gen de la fibrosis quística.



Fuente: Elaboración propia basada en el artículo Turcios, N. L. (2020).

Normalmente, la proteína CFTR deja pasar el cloruro en las células productoras de moco, atrae agua lo que deja un líquido fluido. Pero en caso de un individuo con CF, el moco que se produce es mucho más espeso y adhiere a la vía respiratoria obstruyéndola y provocando infecciones por el fallo de dicha proteína (4).

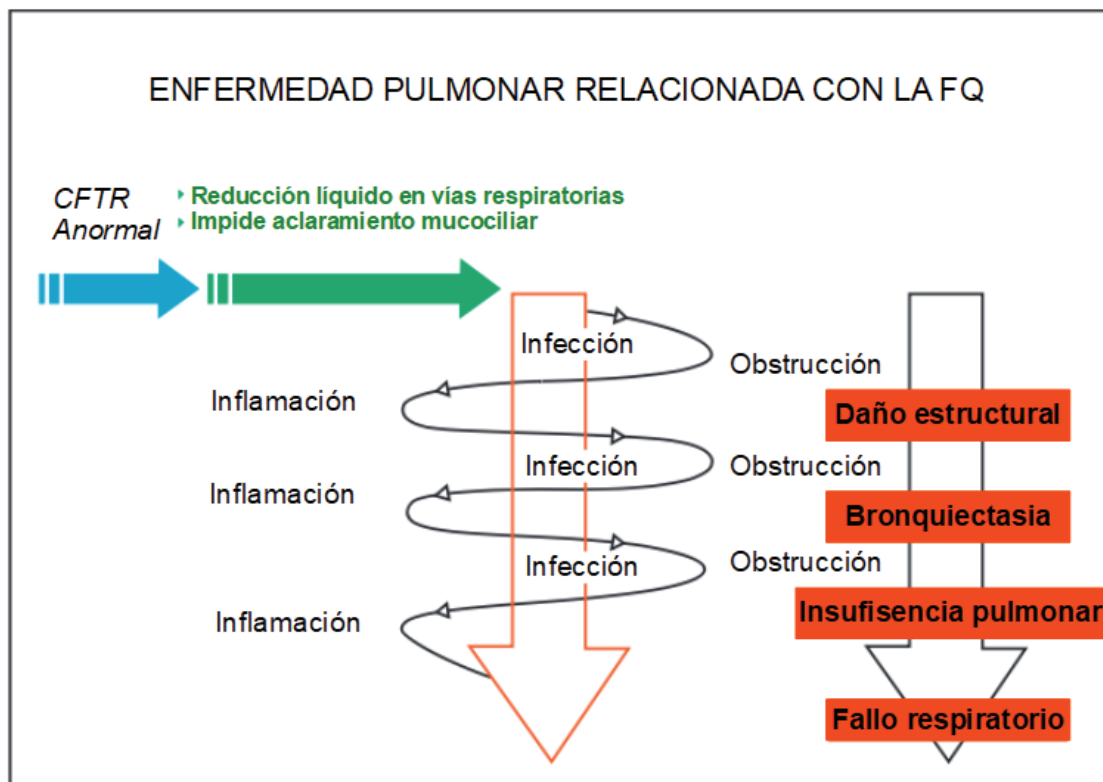
El espesamiento del moco se produce principalmente en los pulmones y el páncreas, pero se puede encontrar también en las vías digestivas (hígado, intestino...), órganos reproductores, glándulas sudoríparas, sistema músculo-esquelético (1).

En cada paciente se podría manifestar la enfermedad de una manera diferente, pero los principales síntomas son:

- A nivel del sistema respiratorio: inflamación crónica de los bronquios, infecciones broncopulmonares recurrentes (3), tos crónica con esputo viscoso y purulento, insuficiencia respiratoria en los casos más graves (4). La alteración de la proteína CFTR causa infección e inflamación crónica, lo que conduce a complicaciones pulmonares (4), que se puede apreciar en la **Figura 2**.
- A nivel del sistema digestivo: dolor abdominal, cálculos biliares, reflujos gastroesofágicos, diarreas crónicas, estreñimiento que puede provocar una obstrucción intestinal (3).
- A nivel del páncreas: mala absorción de nutrientes que provoca deficiencias nutricionales, poco aumento de peso, trastornos del crecimiento, diabetes (4).
- Afectación de los órganos sexuales: un 98% de los hombres son estériles (4) porque el moco obstruye el flujo de los espermatozoides (1). En mujeres produce una hipofertilidad (4).
- Otros síntomas importantes: deshidratación, sudor muy salado (con gran cantidad de cloruro) (3).

Para diagnosticar una CF, lo más frecuente es detectarlo al nacimiento con la evaluación de la tasa de la tripsina inmunorreactiva en la sangre (4). En personas que no han tenido un diagnóstico neonatal se realiza la prueba del sudor y un análisis genético (1). En la prueba del sudor se recoge el sudor de la axila para medir la tasa de cloruro: si está inferior a 30mEq/L el paciente no presenta la enfermedad, si supera 60mEq/L el individuo está enfermo. El análisis genético permite observar el gen de la proteína CFTR (4).

Figura 2. Alteración de la proteína CFTR, provocando complicaciones pulmonares.



Fuente: Turcios, N. L. (2020). (traducido al español)

La CF es una enfermedad que no tiene cura pero se dispone de tratamiento para aliviar los síntomas, evitar complicaciones y mejorar la calidad de vida (3). Existen tratamientos farmacológicos (fluidificantes bronquiales o broncodilatadores), medidas higiénico-dietéticas (dieta adecuada, beber agua, tomar vitaminas) y tratamiento quirúrgico. Los pacientes con gran daño pulmonar podrían ser candidatos para un trasplante pulmonar, que no curaría la enfermedad puesto que el daño está a nivel genético, pero si les daría mayor esperanza de vida, incluso en alguna ocasión se podrían retransplantar. (1)

En cuanto al tratamiento fisioterapéutico, los objetivos principales son mejorar la condición física del paciente, mejorar su respiración y ayudar a expulsar el moco presente con técnicas específicas (1).

El drenaje autógeno podría ser una de las técnicas de limpieza de las vías respiratorias, utilizadas en la fisioterapia respiratoria siendo, una de las más utilizadas para ayudar a la movilización y posterior expulsión del moco. La técnica de drenaje autógeno utiliza los ciclos respiratorios y se divide en tres fases: despegue, acumulación y eliminación (5). El objetivo es producir una salida de aire suficiente y más elevada que en condiciones normales en las vías respiratorias de los pulmones (5).

Esto permite el desplazamiento del moco y al final ser expulsado con la tos, permitiendo así una mejor respiración. Los beneficios obtenidos con las técnicas de limpieza de las vías respiratorias deben reforzarse y complementarse con otras herramientas terapéuticas, para que el paciente reciba el tratamiento fisioterapéutico más completo. En este sentido, el ejercicio terapéutico (ET) se puede utilizar como complemento a la fisioterapia respiratoria, o incluso como técnica propia, ya que presenta los beneficios descritos a continuación .

El ejercicio terapéutico es otra de las estrategias que se utilizan para mejorar la ventilación. Se espera que con el aumento del flujo se genere una mayor interacción entre la mucosidad y el aire (4). El ET tiene un impacto directo en el sistema respiratorio, mejorando la función muscular ventilatoria y la ventilación alveolar (ventilación), y aumentando la difusión de oxígeno al nivel de la membrana alveolar-capilar (intercambio de gases) (6).

De manera general, la OMS (Organización Mundial de la Salud) define la actividad física/ejercicio terapéutico como todo movimiento corporal producido por los músculos que requieren la utilización de energía (4). El ET resulta beneficioso para cualquier persona, gracias a su impacto psico-social positivo, y permitiendo reducir los riesgos cardio-respiratorios, también mantener la masa muscular y ósea (6). Frente a los diferentes efectos del ET, sería interesante ver cuáles son los beneficios de un programa de ejercicios terapéutico en la rehabilitación de pacientes con CF, que sufren trastornos respiratorios, pero también trastornos musculoesqueléticos más generalizados (2).

Esta revisión, pretende estudiar los beneficios del ejercicio terapéutico, centrándose en los efectos sobre la función pulmonar y la calidad de vida, en pacientes de la adolescencia a la edad adulta que sufren fibrosis quística.

2. HIPÓTESIS Y OBJETIVOS

2.1. Hipótesis

La hipótesis de este trabajo final de grado contempla que el ejercicio terapéutico tendrá beneficios en la mejora de la función pulmonar y la calidad de vida de los pacientes con fibrosis quística, siendo una estrategia eficaz para su tratamiento.

2.2. Objetivos

Objetivo principal:

- Valorar si el ejercicio terapéutico resulta beneficioso en la rehabilitación respiratoria de los pacientes de la adolescencia a la edad adulta con fibrosis quística.

Objetivo secundario:

- Evaluar como el ejercicio terapéutico resulta beneficioso para la función pulmonar, en la rehabilitación de los pacientes de la adolescencia a la edad adulta con fibrosis quística.
- Observar como el ejercicio terapéutico mejora a la calidad de vida de los pacientes de la adolescencia a la edad adulta con fibrosis quística.

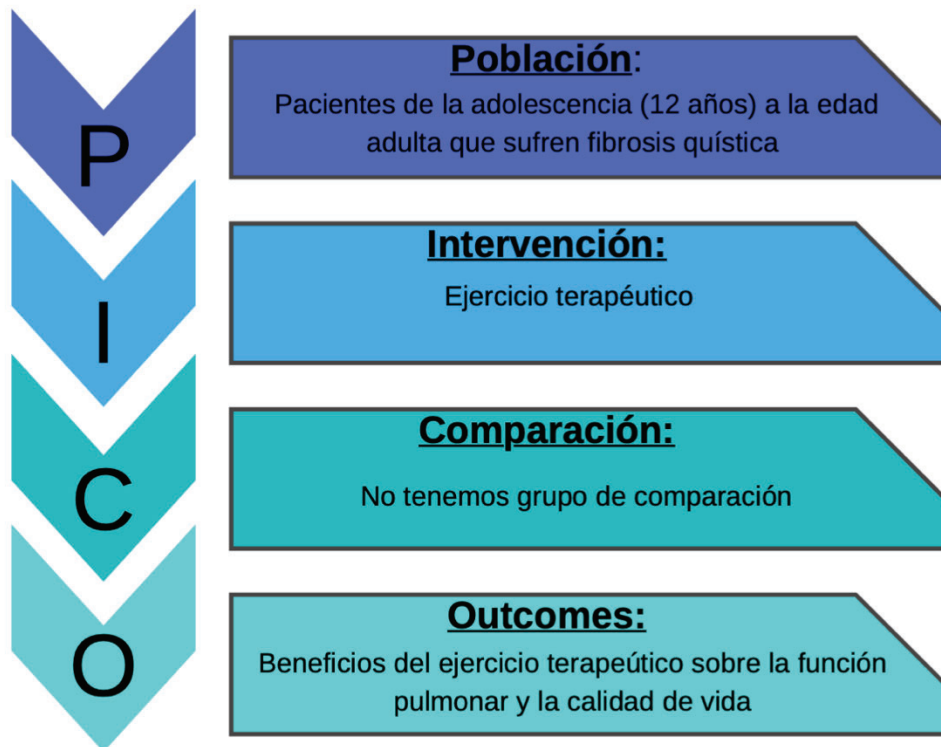
3. MATERIAL Y MÉTODOS

La revisión bibliográfica de nuestro trabajo final de grado fue llevada a cabo desde Diciembre de 2021 hasta Enero de 2022, con el fin de mostrar los beneficios del ejercicio terapéutico, sobre la función pulmonar y la calidad de vida, en el tratamiento de pacientes con fibrosis quística de la adolescencia (12 años) a la edad adulta.

3.1. Metodología PICO

Para efectuar una búsqueda bibliográfica efectiva, se formuló una pregunta clínica estructurada a través de la metodología PICO (Población Intervención Comparación Outcomes).

Figura 3. Estructura PICO.



Fuente: Elaboración propia

Seguida a la respuesta a la pregunta PICO, nos lleva a plantearnos en este trabajo final de grado esta pregunta de investigación: ¿Un tratamiento con la utilización del ejercicio terapéutico permite mejorar la función pulmonar y la calidad de vida de la fibrosis quística en pacientes de la adolescencia (desde 12 años) a la edad adulta?

3.2. Criterios de selección

Para optimizar la búsqueda de este trabajo, definimos criterios de selección en los cuales incluimos los de inclusión y exclusión:

Figura 4. Criterios de inclusión de nuestra revisión bibliográfica.

| <u>Criterios de inclusión</u> |
|--|
| <ul style="list-style-type: none">- Artículo redactado en español, inglés o en francés- Artículo que trata solamente de la fibrosis quística- Estudios sobre pacientes que van de la adolescencia (desde 12 años) a la edad adulta- Ensayos clínicos aleatorizados- El artículo tiene como mínimo un 6 sobre 10 en la escala Pedro (Anexo 1) |

Fuente: Elaboración propia

Figura 5. Criterios de exclusión de nuestra revisión bibliográfica.

| <u>Criterios de exclusión</u> |
|--|
| <ul style="list-style-type: none">- Artículos que realizan un estudio sobre otras técnicas complementarias al ejercicio terapéutico- Protocolo de estudios sin resultados- Artículos que incluyan mujeres embarazadas- Artículos con una fecha de publicación anterior a 2011 |

Fuente: Elaboración propia

3.3. Estrategia de búsqueda

Para realizar nuestra revisión bibliográfica, realizamos búsquedas en la literatura científica sobre las bases de datos Medline Complete, PubMed, Google Scholar y Cochrane Library.

La estrategia de búsqueda para encontrar los artículos científicos que nos parecen interesantes se realizó utilizando palabras claves adecuadas como: (« cystic fibrosis », « physical exercise », « quality of life » y « pulmonary function »).

También, utilizamos operadores booleanos que son (« AND», « OR» y « NOT»).

Gracias a este modo de búsqueda, se identificaron 9 artículos en Cochrane Library, 57 artículos en Medline Complete, 707 en Google Scholar y 540 en Pubmed. Esta información se muestra en la **Tabla 2**.

Tabla 2. Revisión bibliográfica de artículos sin filtros.

| Bases de datos | Descripción sin filtros | Artículos obtenidos sin filtros | Total |
|------------------|--|---------------------------------|---------------------------|
| Medline Complete | (« cystic fibrosis ») AND (« physical exercise ») AND (« quality of life ») | 46 artículos científicos | 57 artículos científicos |
| Medline Complete | (« cystic fibrosis ») AND (« physical exercise ») AND (« pulmonary function ») | 11 artículos científicos | |
| Cochrane Library | (« cystic fibrosis ») AND (« physical exercise ») AND (« pulmonary function ») | 3 artículos científicos | 9 artículos científicos |
| Cochrane Library | (« cystic fibrosis ») AND (« physical exercise ») AND (« quality of life ») | 6 artículos científicos | |
| Google Scholar | (« cystic fibrosis ») AND (« physical exercise ») AND (« quality of life ») | 707 artículos científicos | 707 artículos científicos |
| Pubmed | (« cystic fibrosis ») AND (« physical exercise ») AND (« quality of life ») NOT (« childrens») | 147 artículos científicos | 540 artículos científicos |
| Pubmed | (« cystic fibrosis ») AND (« physical exercise ») AND (« pulmonary function ») NOT (« childrens») | 393 artículos científicos | |

Fuente: Elaboración propia

Para afinar nuestra búsqueda, aplicamos los criterios de inclusión y de exclusión (excepto la nota obtenida en la evaluación de la escala Pedro que lo utilizaremos posteriormente). Con estos filtros, obtenemos 26 artículos en Pubmed, 34 artículos en Medline Complete, 27 en Google Scholar y 9 en Cochrane Library.

Para terminar, excluimos varios artículos porque no responden correctamente a todos nuestros criterios de elegibilidad. Tenemos 3 artículos en Pubmed, 2 en Cochrane Library y 1 en Google Scholar. Obtenemos un total de 6 artículos para realizar esta revisión bibliográfica. Se observa estas informaciones en la **Tabla 4**.

3.4. Evaluación metodológica

Para evaluar la calidad de nuestros artículos, utilizamos la escala “Pedro” (Anexo 1).

Si obtenemos:

- Un resultado inferior a un 4, la calidad se considera mala.
- Un resultado igual a un 4 o 5, la calidad se considera regular.
- Un resultado de 6-8, la calidad se considera buena.
- Un resultado de 9-10, la calidad se considera excelente.

Si el artículo obtuvo una nota inferior a un 6, lo consideramos insuficiente para realizar esta revisión bibliográfica y lo descartamos.

Tabla 3. Calidad de los artículos gracias a la escala Pedro.

| Autores y año de publicación | Ítems de la escala Pedro | | | | | | | | | | | Puntuación total de la escala |
|------------------------------------|--------------------------|----|----|----|----|----|----|----|----|----|----|-------------------------------|
| | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 | 7 | 8 | 9 | 10 | 11 | |
| <i>Rovedder et al.</i> (2014) | SÍ | SÍ | SÍ | SÍ | NO | SÍ | NO | NO | SÍ | SÍ | SÍ | 7/10 |
| <i>Schmidt et al.</i> (2011) | SÍ | SÍ | SÍ | SÍ | SÍ | SÍ | NO | SÍ | SÍ | NO | SÍ | 7/10 |
| <i>Kriemler et al.</i> (2013) | SÍ | SÍ | SÍ | SÍ | SÍ | SÍ | NO | SÍ | SÍ | NO | SÍ | 8/10 |
| <i>Hebestreit et al.</i> (2022) | SÍ | SÍ | SÍ | SÍ | NO | NO | SÍ | SÍ | SÍ | NO | SÍ | 7/10 |
| <i>Sawyer et al.</i> (2020) | SÍ | SÍ | SÍ | NO | SÍ | NO | SÍ | SÍ | SÍ | SÍ | NO | 7/10 |
| <i>Hebestreit et al.</i> (2014) | SÍ | SÍ | SÍ | SÍ | NO | SÍ | SÍ | SÍ | SÍ | NO | SÍ | 8/10 |

Nota: Color gris: ítems de la escala Pedro (descritos en Anexo1); Color verde: artículos incluidos en nuestra revisión bibliográfica

Fuente: Elaboración propia

3.5. Variables

Las variables de estudio seleccionadas para esta revisión bibliográfica son la función pulmonar y la calidad de vida, para así cumplir los objetivos planteados.

FUNCIÓN PULMONAR

La valoración de la función pulmonar, del grado de funcionamiento de los pulmones, se hace mediante pruebas de espirometría. El paciente soplará dentro de un tubo conectado a una máquina (espirómetro), después de una inhalación profunda. Para obtener el “mejor” resultado, la prueba se repite tres veces y el paciente podrá descansar entre ellas. (7)

Las pruebas de espirometría permiten obtener las siguientes variables, descritas en varios estudios:

- **Capacidad Vital Forzada (FVC):** Es el volumen máximo de aire espirado, durante una espiración rápida y completa, con el máximo esfuerzo del paciente, después de que haya realizado una inspiración máxima. La FVC se expresa como un volumen en mililitros (mL) y tiene un valor considerado normal cuando es mayor del 80 % de su valor teórico (8).
- **Volumen Espiratorio Forzado en 1 segundo (FEV₁):** Hace referencia al volumen de aire expulsado durante el primer segundo de una espiración rápida y forzada, partiendo de una inspiración máxima. La FEV₁ se expresa en porcentaje y su valor normal para individuos sanos (hombres como mujeres), corresponde a un 75 % de su capacidad vital pulmonar (8).

CALIDAD DE VIDA

La calidad de vida asociada a la fibrosis quística es una percepción propia de cada paciente pero varias escalas intentan medir la calidad de vida, incluyendo diferentes factores: la salud física, el bienestar psicológico, las relaciones sociales, la funcionalidad y satisfacción en la vida cotidiana. Las escalas más utilizadas son:

- **Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised version (CFQ-R):** Este cuestionario permite medir la calidad de vida relacionada con la salud, para pacientes con CF, mediante varias preguntas sobre el estilo de vida, la enfermedad, el estado emocional (9) (Anexo 2).
- **Cystic Fibrosis Quality of Life Questionnaire (CFQoL):** El cuestionario evalúa la calidad de vida de los adolescentes y adultos con fibrosis quística, con la valoración de los aspectos siguientes: Calidad de vida relacionada con la salud; Limitaciones en las actividades cotidianas; Vitalidad; Percepción de la salud; Estado emocional; Aislamiento social; Imagen corporal; Problemas de alimentación; Carga del tratamiento; Problemas de peso; Síntomas respiratorios; Síntomas digestivos (10) (Anexo 3).

- **Nottingham Health Profile (NHP):** Este cuestionario no es específico para pacientes con fibrosis quística pero permite evaluar la calidad de vida relacionada con la salud, oscilando de 0 (ningún malestar) hasta 100 (malestar grave). El cuestionario se interesa a preguntas sobre el sueño, la movilidad física, la energía, el dolor, las reacciones emocionales y el aislamiento social (11) (Anexo 4).
- **SF-36:** Este cuestionario sobre la salud general presenta 36 ítems diferentes, que incluyen: la función física, el rol físico, el dolor, la salud general, la vitalidad, la función social, el rol emocional y la salud mental. El cuestionario permite obtener una puntuación entre 0 (mala salud) y 100 (mejor salud) (12) (Anexo 5).

ANSIEDAD

- **Escala Hamilton:** Sirve para saber el nivel de ansiedad que percibe el paciente a lo largo de su vida con su profesión y sus actividades (14) (Anexo 6).

4. RESULTADOS

4.1. Selección de estudios

Como explicamos anteriormente en el apartado de metodología, utilizamos como motores de búsqueda “Pubmed”, “Cochrane Library”, “Medline Complete” y “Google Scholar”. Con nuestros filtros de selección y los criterios de inclusión y de exclusión (Figuras 3 y 4), al final obtenemos 0 artículos en “Medline Complete”, 2 artículos en “Cochrane Library”, 1 artículo en “Google Scholar” y 3 artículos en “Pubmed”. Todo esto se observa en la **Tabla 4**.

Tabla 4. Revisión bibliográfica de artículos con filtros.

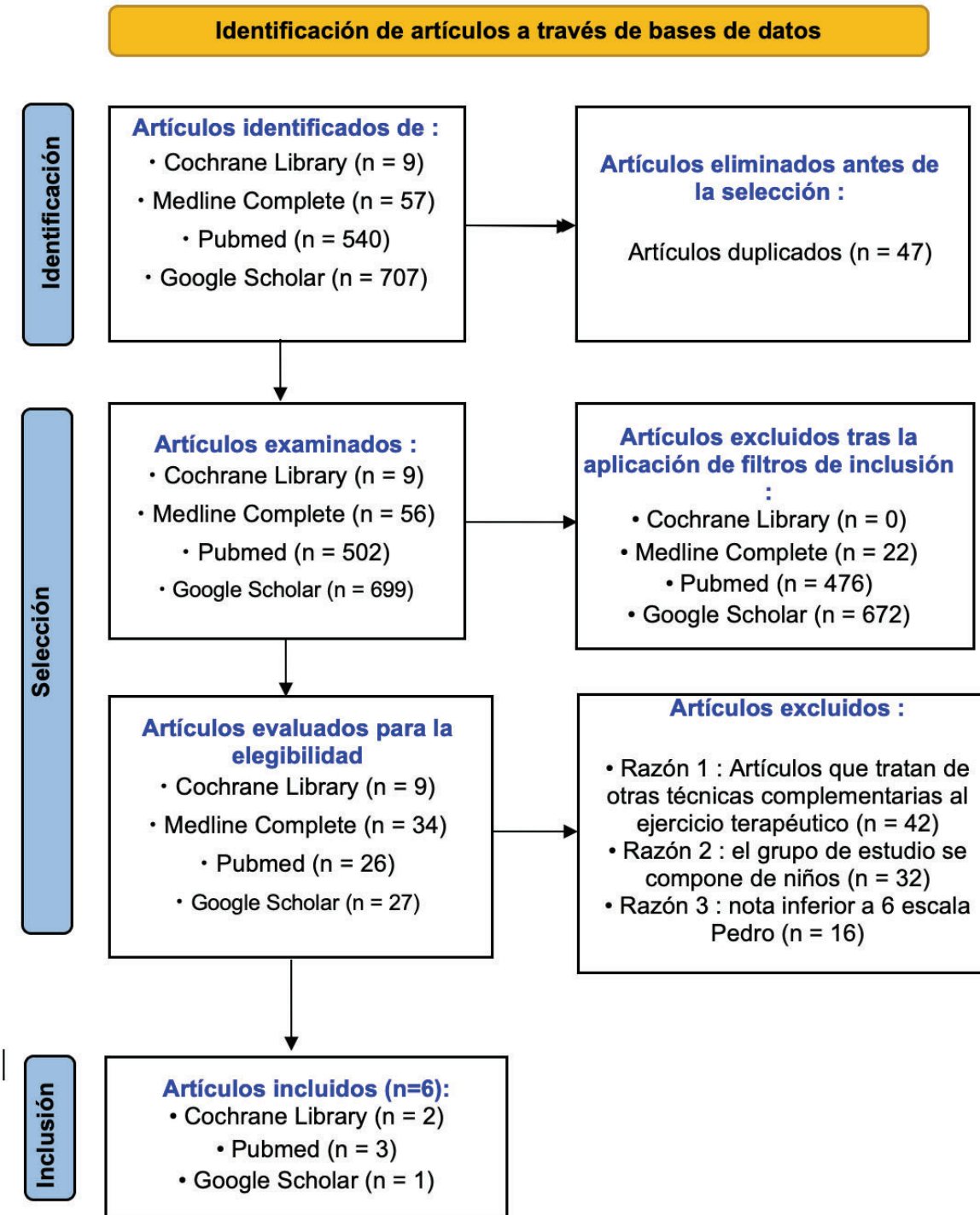
| Descripción sin filtros | Filtros aplicados | Artículos obtenidos con aplicación de filtros | Artículos en total |
|---|--|---|---|
| Medline Complete | | | |
| (« <i>cystic fibrosis</i> ») AND (« <i>physical exercise</i> ») AND (« <i>quality of life</i> ») | - ECA - Pacientes de la adolescencia a la edad adulta con FQ - 2016-2021 | 23 artículos | 0 artículo No hemos seleccionado artículos, presentan criterios de exclusión |
| (« <i>cystic fibrosis</i> ») AND (« <i>physical exercise</i> ») AND (« <i>pulmonary function</i> ») | - ECA - Pacientes de la adolescencia a la edad adulta con FQ - 2016-2021 | 11 artículos | 0 artículos No hemos seleccionado artículos, presentan criterios de exclusión |
| Cochrane library | | | |
| (« <i>cystic fibrosis</i> ») AND (« <i>physical exercise</i> ») AND (« <i>pulmonary function</i> ») | - ECA - 2016-2021 | 3 artículos | 1 artículo Los otros artículos fueron excluidos porque presentan criterios de exclusión |
| (« <i>cystic fibrosis</i> ») AND (« <i>physical exercise</i> ») AND (« <i>quality of life</i> ») | - ECA - 2016-2021 | 6 artículos | 1 artículo Los otros artículos fueron excluidos porque presentan criterios de exclusión |
| Google Scholar | | | |
| (« <i>cystic fibrosis</i> ») AND (« <i>physical exercise</i> ») AND (« <i>quality of life</i> ») | - ECA - 2018-2021 | 27 artículos | 1 artículo Los otros artículos fueron excluidos porque presentan criterios de exclusión |
| Pubmed | | | |
| (« <i>cystic fibrosis</i> ») AND (« <i>physical exercise</i> ») AND (« <i>quality of life</i> ») NOT (« <i>childrens</i> ») | - ECA - Pacientes de la adolescencia a la edad adulta con FQ - 2011-2021 | 19 artículos | 2 artículos Los otros artículos fueron excluidos porque presentan criterios de exclusión |
| (« <i>cystic fibrosis</i> ») AND (« <i>physical exercise</i> ») AND (« <i>pulmonary function</i> ») NOT (« <i>childrens</i> ») | - ECA - Pacientes de la adolescencia a la edad adulta con FQ - 2016-2021 | 7 artículos | 1 artículo Los otros artículos fueron excluidos porque presentan criterios de exclusión |

Abreviaturas: FQ: fibrosis quística; ECA: ensayo clínico aleatorizado

Fuente: Elaboración propia

A continuación, en la **Figura 6** encontramos nuestro diagrama de flujo para resumir todo lo que hemos realizado para obtener los estudios seleccionados para nuestra revisión bibliográfica sobre el estudio del efecto del ejercicio terapéutico sobre la función pulmonar y la calidad de vida en pacientes de la adolescencia a la edad adulta con fibrosis quística.

Figura 6. Diagrama de flujo.



Fuente: Elaboración propia a partir de "Prisma Flow"

Nuestro trabajo final de grado se puede distribuir en dos grandes partes, una para observar el efecto del ejercicio terapéutico sobre la función pulmonar de los pacientes con fibrosis quística y otra para observar sus efectos sobre la calidad de vida. Por esta razón, nuestros resultados los podemos dividir en dos subpartes para distinguir la acción del ejercicio sobre cada uno de estas variables.

Resultados acerca del efecto del ejercicio terapéutico sobre la función pulmonar (FEV₁)

En los 6 artículos que hemos elegido para realizar nuestra revisión bibliográfica, en 5 de ellos se valoró la función pulmonar (FEV₁). Por su lado, Sawyer et al. (6), analizan a través de un ensayo clínico randomizado el efecto de un programa HIIT (High Intensity Interval Training) sobre la capacidad funcional de ejercicio de los pacientes, el volumen espiratorio en el primer segundo y la ansiedad.

El estudio se realiza en un periodo de 8 semanas y reparten al azar los pacientes en dos grupos distintos:

- GC (grupo control): se compone de 7 pacientes, no reciben programa específico, solo una llamada a la semana para saber si han practicado una actividad física y ver el estado físico y psicológico general.
- GE (grupo experimental): se compone de 7 pacientes, que reciben un programa de ejercicio HIIT.

A lo largo de la intervención, los estudios obtenidos no muestran diferencia significativa entre los dos grupos, pero se observa una mejoría en el grupo experimental de 0,51. En el grupo control no hay cambios sobre el valor de la función pulmonar.

Estos resultados se muestran en la **Tabla 5**.

Por otra parte, Kriemler et al. (17), recogen datos sobre el volumen espiratorio en el primer segundo (FEV₁). El objetivo del estudio es determinar los efectos de un programa de entrenamiento aeróbico o muscular en comparación a una ausencia de intervención sobre el VEMS (Volumen espiratorio máximo en un segundo) en pacientes con fibrosis quística. El estudio dura 12 meses y reparten al azar los pacientes en tres grupos distintos:

- Grupo control (CONCH): mantener un nivel de actividad física constante.
- Grupo de entrenamiento muscular (ST): ejercicios de musculación para todo el cuerpo.
- Grupo de entrenamiento aeróbico (AT): ejercicio en una bicicleta.

Con los resultados obtenidos, se observa una diferencia significativa entre los grupos de entrenamiento (AT y ST) y el grupo control (CONCH). A los 6 meses de estudio, en el grupo AT, la FEV₁ ha subido de un 6%, en el grupo ST de un 7% y en el grupo CONCH ha disminuido de un 11%.

Si miramos los resultados a los 12 meses de estudios, los valores han cambiado y no son significativas como a los 6 meses. El tratamiento parece más eficaz en los 6 primeros meses. Estos resultados se muestran en la **Tabla 5**.

Por otro lado, Rovedder et al. (20) realizan un ensayo clínico randomizado sobre pacientes con fibrosis quística para ver si un programa de ejercicio tiene incidencia sobre estos pacientes. Por eso, el estudio lo realizan durante 3 meses sobre 41 pacientes que se reparten en dos grupos distintos:

- G1: grupo de 19 pacientes que reciben un programa de entrenamiento aeróbico y muscular con un seguimiento telefónico para ver el estado del paciente.
- G2: grupo de 22 pacientes que reciben solo un seguimiento telefónico.

Al estudio de los resultados, se observa que las diferencias a los momentos de estudios y entre los dos grupos sobre la FEV₁ no es significativa, pero se mejora más en el G1 que en el G2. Esto quiere decir que el ejercicio tiene efecto positivo sobre los pacientes con FQ, no significativamente, pero sí que tiene.

Estos resultados se muestran en la **Tabla 5**.

Con el fin de encontrar otros resultados sobre la acción del ejercicio terapéutico en la función pulmonar, nos interesamos al estudio de Schmidt et al. (21). Los autores propusieron a 42 pacientes con fibrosis quística incorporarse en un programa de ejercicios terapéuticos. El programa de 12 semanas fue semi-supervisado, es decir, los pacientes tenían que hacer los ejercicios en casa, pero tenían que responder a una llamada telefónica cada semana, para hablar de sus posibles dificultades, preguntas, motivación.

Al final, 14 pacientes siguieron el programa de ejercicios, de la siguiente manera:

- Grupo ejercicios (Ge): cada paciente elige una o varias actividades físicas aeróbicas (ciclismo, carrera, gimnasia, natación, baile) para incluirlas en su rutina de tratamiento y ejercicio, si ya lo está haciendo. Se recomiendan 3 sesiones a la semana. Cada sesión se compone de 5 minutos de calentamiento y 25 minutos de ejercicio aeróbico.
- Grupo Control (Gc): los 14 pacientes que componen el grupo control, no cambian sus hábitos de actividad física.

Los resultados sobre la función pulmonar, recogiendo datos sobre la FEV₁, fueron analizados después de 12 semanas de intervención. El cambio de la FEV₁ entre el valor basal (87.6%) y después de las 12 semanas de intervención (85.0%), no es significativo, para el grupo de ejercicios. Estos resultados se muestran en la **Tabla 5**.

Por su parte, Hebestreit et al. (22) presentan un ensayo aleatorio controlado de 12 meses, con el fin de evaluar los efectos a largo plazo de la actividad física, sobre la función pulmonar, en pacientes con fibrosis quística. Los 117 pacientes incluidos fueron divididos, aleatoriamente, en dos grupos:

- El grupo Intervención (Gi): los pacientes deben añadir 3 horas de actividad física intensa a la semana (incluyendo al mínimo 30 minutos de ejercicios de fortalecimiento y 2 horas de ejercicio aeróbico). Este grupo incluye 60 pacientes.
- El grupo Control (Gc): los 57 pacientes no cambian sus hábitos de actividad física.

Los primeros datos (FEV₁) se analizaron a los 6 meses de la intervención. La FEV₁ fue significativamente mayor en el grupo de control en comparación con el grupo de intervención, pasando de 73.7% a 75.7% para el grupo control contra 73.5% a 72.4% para los pacientes del grupo de intervención. Estos resultados se muestran en la **Tabla 5**.

Tabla 5. Resultados de los beneficios del ejercicio terapéutico sobre la función pulmonar.

| Autores y año de publicación | Título del artículo | Muestra y grupos de estudio | Objetivos y tiempos de evaluación | Variables estudiadas | Re |
|-------------------------------|---|---|---|--|--|
| <p>Rovedder et al. (2014)</p> | <p><i>Exercise programme in patients with cystic fibrosis: a randomized controlled trial</i></p> | <p>N = 41 G1 : seguimiento fisioterapéutico + programa de entrenamiento aeróbico y muscular n = 19 G2 : seguimiento fisioterapéutico n = 22</p> | <p>Evaluar los efectos de un programa de ejercicio, en pacientes con fibrosis quística. Tiempos de evaluación : Basal 3 meses</p> | <ul style="list-style-type: none"> • FEV₁ • FVC • Calidad de vida | <p>G1 G1 P =</p> |
| <p>Schmidt et al. (2011)</p> | <p><i>Exercise and quality of life in patients with cystic fibrosis: a 12-week intervention study</i></p> | <p>N = 28 - Ge: actividad física aeróbica 3 veces a la semana n = 14 - Gc : ausencia de cambios de los hábitos de actividad física n = 14</p> | <p>Evaluar los beneficios de un programa de ejercicios aeróbicos, en la función pulmonar de pacientes con fibrosis quística. Tiempos de evaluación : Basal 12 semanas</p> | <ul style="list-style-type: none"> • FEV₁ (%) • Calidad de vida | <p>G1 G1 P =</p> |

Abreviaturas: **G1:** Grupo Experimental; **G2:** Grupo Control; **Ge:** Grupo ejercicio; **Gc:** grupo control **FEV1:** volumen espiratorio forzado en el primer segundo; **n:** tamaño del grupo
Nota: **Color azul:** tiempo basal; **Color rojo:** no hay cambios estadísticamente significativos; **Color verde:** cambios estadísticamente significativos
Fuente: Elaboración propia

La **Tabla 5** continua en la página siguiente.

Tabla 5. Resultados de los beneficios del ejercicio terapéutico sobre la función pulmonar.

| Autores y año de publicación | Título del artículo | Muestra y grupos de estudio | Objetivos y tiempos de evaluación | Variables estudiadas | Resultados del |
|------------------------------|--|---|--|---|--|
| Kriemler et al. (2013) | <i>Effect of supervised training on FEV1 in cystic fibrosis: A randomised controlled trial</i> | N = 49 Grupo CONCH (actividad física constante) n = 10 Grupo ST (entrenamiento muscular) n = 12 Grupo AT (ejercicio aeróbico) n = 17 | Determinar el efecto de un programa de entrenamiento aeróbico o muscular sobre la FEV ₁ . Tiempos de evaluación: Basal 3 meses 6 meses 12 meses | <ul style="list-style-type: none"> • FEV₁ • FVC • VO_{2max} • Actividad física • Masa muscular • Porcentaje de grasa | <div style="background-color: #ADD8E6; padding: 2px; border: 1px solid black; margin-bottom: 2px;">CONCH = 75 [63–87]</div> <div style="background-color: #FFC0CB; padding: 2px; border: 1px solid black; margin-bottom: 2px;">CONCH = -7%</div> <div style="background-color: #90EE90; padding: 2px; border: 1px solid black; margin-bottom: 2px;">CONCH = -11% □ p > 0,05</div> <div style="background-color: #FF6347; padding: 2px; border: 1px solid black;">CONCH = -15,5% (p > 0,05)</div> |

Abreviaturas: **CONCH:** Grupo control; **ST:** entrenamiento muscular; **AT:** ejercicio aeróbico; **FEV1:** volumen espiratorio forzado en muestra; **n:** tamaño del grupo

Nota: **Color azul:** tiempo basal; **Color rojo:** no hay cambios estadísticamente significativos; **Color verde:** cambios estadísticamente significativos

Fuente: Elaboración propia

La **Tabla 5** continua en la página siguiente.

Tabla 5. Resultados de los beneficios del ejercicio terapéutico sobre la función pulmonar.

| Autores y año de publicación | Título del artículo | Muestra y grupos de estudio | Objetivos y tiempos de evaluación | Variables estudiadas | R |
|--|---|--|--|---|-------------------------------------|
| <p><i>Hebestreit et al. (2022)</i></p> | <p><i>Effects of a Partially Supervised Conditioning Program in Cystic Fibrosis An International Multicenter, Randomized Controlled Trial (ACTIVATE-CF)</i></p> | <p>N = 117</p> <ul style="list-style-type: none"> - Gi : 3h de actividad física a la semana, 3 veces n = 60 - Gc : ausencia de cambios de los hábitos de actividad física n = 57 | <p>Evaluar los efectos a largo plazo de la actividad física, sobre la función pulmonar, en pacientes con fibrosis quística.</p> <p>Tiempos de evaluación : Basal Después de 6 meses</p> | <ul style="list-style-type: none"> • FEV₁ (%) | <p>GE</p> |
| <p><i>Sawyer et al. (2020)</i></p> | <p><i>High-Intensity Interval Training Is Effective at Increasing Exercise Endurance Capacity and Is Well Tolerated by Adults with Cystic Fibrosis</i></p> | <p>N = 14</p> <ul style="list-style-type: none"> GE (ejercicio HIIT a alta intensidad) n = 7 GC (cuidado habitual + contacto telefónico) n = 7 | <p>Examinar el efecto del programa HIIT sobre la función pulmonar en pacientes con fibrosis quística.</p> <p>Tiempos de evaluación : Basal (T1) = 8 semanas</p> | <ul style="list-style-type: none"> • FEV₁ • VO_{2max} • Ansiedad • Dolor • Depresión | <p>GE 2.7</p> <p>GE 3.7</p> |

Abreviaturas: **Gi:** Grupo intervención; **Gc:** grupo control; **GE:** grupo experimental; **FEV₁:** volumen espiratorio forzado en el primer s
n: tamaño del grupo

Nota: **Color azul:** tiempo basal; **Color rojo:** no hay cambios estadísticamente significativos; **Color verde:** cambios estadísticamente

Fuente: Elaboración propia

Resultados acerca del efecto del ejercicio terapéutico sobre la calidad de vida

Observamos que la calidad de vida se valora en 3 de los artículos incluidos en nuestra revisión bibliográfica. Por un lado, Rovedder et al. (20), no muestran diferencias significativas entre los dos grupos de estudio, pero sí que se observa un cambio en los resultados. En el grupo experimental, la mejoría es de 2.0 ± 18.10 y el en grupo control de 2.0 ± 22.40 . Estos valores se presentan en la **Tabla 6**.

El estudio presentado por Schmidt et al. (21) pretende evaluar, también, los beneficios de un programa semi-supervisado de ejercicios aeróbicos, en la calidad de vida de pacientes con fibrosis quística. La calidad de vida fue evaluada mediante la escala CFQ-R 14+, después de las 12 semanas de intervención. De manera global, no se observa cambio significativo en la puntuación de la calidad de vida para los 12 pacientes del grupo de ejercicio, pasando de 78.8 a 81.6. Sin embargo, cuando nos fijamos en un ítem en particular, el funcionamiento emocional, se observa un cambio significativo antes de la intervención (81.4) con la puntuación después de las 12 semanas de intervención (86.2), para los pacientes del grupo de ejercicios. Estos valores se presentan en la **Tabla 6**.

Por otro lado, Hebestreit et al. (23), realizan un ensayo clínico randomizado que tiene como objetivo observar el efecto del ejercicio físico sobre la calidad de vida en pacientes con fibrosis quística. Para realizar este estudio, reparten al azar 77 participantes en dos grupos distintos:

- Un grupo experimental de 52 pacientes que realizan ejercicios de musculación o aeróbico.
- Un grupo control de 25 pacientes.

A lo largo de los resultados, el artículo muestra diferencias significativas entre los dos grupos de estudio. En el grupo control, se observa una mejoría significativa de la calidad de vida $P= 0,013$ y en el grupo control un empeoramiento que no da diferencia significativa, $P = 0,783$. Estos valores se presentan en la **Tabla 6**.

Tabla 6. Resultados de los beneficios del ejercicio terapéutico sobre la calidad de vida.

| Autores y año de publicación | Título del artículo | Muestra y grupos de estudio | Objetivos y tiempos de evaluación | Variables estudiadas | Res |
|---------------------------------|--|---|--|--|---|
| <i>Hebestreit et al. (2014)</i> | <i>Quality of life is associated with physical activity and fitness in cystic fibrosis</i> | <p>N = 77</p> <p>GE: ejercicios de musculación o aeróbico n = 52</p> <p>GC: grupo control n = 25</p> | <p>Observar el efecto del ejercicio físico sobre la calidad de vida en pacientes con fibrosis quística.</p> <p>Tiempos de evaluación: Basal 6 semanas</p> | <ul style="list-style-type: none"> • Calidad de vida • FEV₁ • Masa muscular | <p>Color azul: tiempo basal; Color rojo: no hay cambios estadísticamente significativos; Color verde: cambios estadísticamente significativos</p> |
| <i>Rovedder et al. (2014)</i> | <i>Exercise programme in patients with cystic fibrosis: A randomized controlled trial</i> | <p>N = 41</p> <p>G1: seguimiento fisioterapéutico + programa de entrenamiento aeróbico y muscular n = 19</p> <p>G2: seguimiento fisioterapéutico n = 22</p> | <p>Evaluar los efectos de un programa de ejercicio, en pacientes con fibrosis quística.</p> <p>Tiempos de evaluación: Basal 3 meses</p> | <ul style="list-style-type: none"> • Calidad de vida • FEV₁ • FVC | <p>Color azul: tiempo basal; Color rojo: no hay cambios estadísticamente significativos; Color verde: cambios estadísticamente significativos</p> |

Abreviaturas: G1: Grupo Experimental; G2: Grupo Control; GE: grupo experimental; N: tamaño total de la muestra; n: tamaño del grupo
Nota: Color azul: tiempo basal; Color rojo: no hay cambios estadísticamente significativos; Color verde: cambios estadísticamente significativos
Fuente: Elaboración propia

La **Tabla 6** continua en la página siguiente.

Tabla 6. Resultados de los beneficios del ejercicio terapéutico sobre la calidad de vida.

| Autores y año de publicación | Titulo del artículo | Muestra y grupos de estudio | Objetivos y tiempos de evaluación | Variables estudiadas | Resu t |
|------------------------------|--|---|--|---|---------------------|
| Schmidt et al. (2011) | <i>Exercise and quality of life in patients with cystic fibrosis: A 12-week intervention study</i> | <p>N = 28</p> <p>- Ge: actividad física aeróbica 3 veces a la semana n = 14</p> <p>- Gc : ausencia de cambios de los hábitos de actividad física n = 14</p> | <p>Evaluar los beneficios de un programa de ejercicios aeróbicos, semi-supervisado, en la función pulmonar y en la calidad de vida, en pacientes con fibrosis quística.</p> <p>Tiempos de evaluación : Basal 12 semanas</p> | <ul style="list-style-type: none"> • Calidad de vida (CFQ-R 14 +) • FEV₁ (%) | <p>GE</p> <p>GE</p> |

Abreviaturas: **Ge:** Grupo Experimental; **Gc:** Grupo Control; **N:** tamaño total de la muestra; **n:** tamaño del grupo

Nota: **Color azul:** tiempo basal; **Color rojo:** no hay cambios estadísticamente significativos; **Color verde:** cambios estadísticamente significativos

Fuente: Elaboración propia

Para terminar y tener una comprensión más fácil de todos los resultados obtenidos, resumimos en la tabla siguiente lo que hemos encontrado sobre la función pulmonar y la calidad de vida en los pacientes de la adolescencia (12 años) a la edad adulta con fibrosis quística. Aquellos artículos que han mostrado conclusiones significativas positivas (color verde) o conclusiones significativas negativas (color rojo) en función de las diferentes variables abordadas en esta revisión bibliográfica.

En la **Tabla 7**, tenemos los resultados del efecto del ejercicio terapéutico sobre la función pulmonar donde se observa que en los estudios de Rovedder et al. (20), Schmidt et al. (21), Hebestreit et al. (22) y Sawyer et al. (6), no tenemos diferencias significativas en los resultados, pero si se observa mejoría. Por otra parte, en su estudio Kriemler et al. (17) tienen diferencias significativas en los resultados.

En la **Tabla 8**, tenemos los resultados simplificados del efecto del ejercicio terapéutico sobre la calidad de vida. Aquí, se observa que en los estudios de Schmidt et al. (21) y de Hebestreit et al. (23) los resultados tienen diferencias significativas. A contrario, en su estudio Rovedder et al. (20) no han obtenido diferencias significativas en sus resultados.

Tabla 7. Conclusiones del efecto del ejercicio terapéutico sobre la función pulmonar.

| Autores y año de publicación | Objetivo | Conclusiones del efecto del ejercicio terapéutico sobre la función pulmonar |
|------------------------------------|--|---|
| <i>Rovedder et al.</i> (2014) | Evaluar los efectos de un programa de ejercicio, en pacientes con fibrosis quística. | El ejercicio terapéutico, de manera no significativa para la mejoría de la función pulmonar, parece ser una herramienta terapéutica prometedora para mejorar la fibrosis quística. P > 0,05 |
| <i>Schmidt et al.</i> (2011) | Evaluar los beneficios de un programa de ejercicios aeróbicos en la función pulmonar de pacientes con fibrosis quística. | El ejercicio terapéutico, de manera no significativa para la mejoría de la función pulmonar, parece ser una herramienta terapéutica prometedora para mejorar la fibrosis quística. P > 0,05 |
| <i>Kriemler et al.</i> (2013) | Determinar el efecto de un programa de entrenamiento aeróbico o muscular sobre la FEV ₁ . | El ejercicio terapéutico, de manera significativa a los 6 meses de estudio sobre la FEV ₁ , parece ser una herramienta terapéutica prometedora para mejorar la fibrosis quística. P < 0,001 |
| <i>Hebestreit et al.</i> (2022) | Evaluar los efectos a largo plazo de la actividad física sobre la función pulmonar, en pacientes con fibrosis quística. | El ejercicio terapéutico, aunque de manera no significativa para la mejoría de la función pulmonar, parece ser una herramienta terapéutica prometedora para mejorar la fibrosis quística. P > 0,05 |
| <i>Sawyer et al.</i> (2020) | Examinar el efecto del programa HIIT sobre la función pulmonar en pacientes con fibrosis quística. | El ejercicio terapéutico, de manera no significativa para la mejoría de la función pulmonar, parece ser una herramienta terapéutica prometedora para mejorar la fibrosis quística. P > 0,05 |

Abreviaturas: FEV₁: fuerza inspiratoria forzada en el primer segundo

Nota: **Color rojo:** No hay cambios estadísticamente significativos; **Color verde:** Conclusiones estadísticamente significativas.

Fuente: Elaboración propia

Tabla 8. Conclusiones del efecto del ejercicio terapéutico sobre la calidad de vida.

| Autores y año de publicación | Objetivo | Conclusiones del efecto del ejercicio terapéutico sobre la calidad de vida |
|------------------------------------|---|---|
| <i>Hebestreit et al.</i> (2014) | Observar el efecto del ejercicio físico sobre la calidad de vida en pacientes con FQ. | El ejercicio terapéutico, de manera significativa a los 6 meses de estudio sobre la calidad de vida, parece ser una herramienta terapéutica prometedora para mejorar la fibrosis quística. P < 0,001 |
| <i>Rovedder et al.</i> (2014) | Evaluar los efectos de un programa de ejercicio, en pacientes con FQ. | El ejercicio terapéutico, aunque de manera no significativa para la calidad de vida, parece ser una herramienta terapéutica prometedora para mejorar la fibrosis quística. P > 0,05 |
| <i>Schmidt et al.</i> (2011) | Evaluar los beneficios de un programa de ejercicios aeróbicos en la función pulmonar de pacientes con FQ. | El ejercicio terapéutico, de manera significativa para la calidad de vida, parece ser una herramienta terapéutica prometedora para mejorar la fibrosis quística. P < 0,001 |

Abreviaturas: FEV₁: fuerza inspiratoria forzada en el primer segundo

Nota: **Color rojo:** No hay cambios estadísticamente significativos; **Color verde:** Conclusiones estadísticamente significativas.

Fuente: Elaboración propia

5. DISCUSIÓN

Los resultados obtenidos en esta revisión bibliográfica no muestran, de manera general, una mejora significativa de la función pulmonar, tras un programa de ejercicios terapéuticos, en pacientes con CF. Sin embargo, el efecto de un programa de ET sobre la FEV₁, parece tener beneficios más prometedores para los pacientes del grupo de intervención que para el grupo control. El ET también tiene un impacto positivo en la calidad de vida de estos pacientes, teniendo un efecto significativo.

El primer objetivo secundario de nuestra revisión bibliográfica es observar como el ejercicio terapéutico resulta beneficioso para la función pulmonar, en la rehabilitación de los pacientes de la adolescencia a la edad adulta con fibrosis quística. En este sentido, un único artículo (17) presenta resultados significativos para la mejora de la función pulmonar tras una intervención de entrenamiento. Kriemler et al. (17) apuntan a una mejora de la FEV₁, en los pacientes que siguieron el programa de entrenamiento muscular o el programa de entrenamiento aeróbico, en comparación con los pacientes que no recibieron recomendaciones de actividad física. Los resultados significativos sobre la FEV₁ se recogieron tras 6 meses de intervención, pero no se observaron a los 12 meses. La ausencia del efecto a largo plazo puede explicarse, según los autores, por la falta de supervisión después de los 6 primeros meses de intervención, lo que puede haber disminuido la motivación y la participación de los pacientes.

Por otra parte, no se destaca resultados significativos en los artículos realizados por Swayer et al. (6), Rovedder et al. (20), Schmidt et al. (21) y Hebestreit et al. (22). Sin embargo, los autores Swayer et al. (6), Rovedder et al. (20), señalan una mejora en la función pulmonar del grupo de estudio, aunque la comparación con el grupo de control no sea significativa. Esto sugiere que, para los pacientes con CF, su función pulmonar (FEV₁) se ve afectada positivamente por la actividad física, en comparación con la ausencia de actividad. Es importante señalar también, que en los estudios llevado a cabo por Schmidt et al. (21) y Hebestreit et al. (22), el grupo control se compone de pacientes que no deben cambiar sus hábitos de actividad física. Esto significa que los autores comparan un grupo de pacientes con una intervención en particular (ejercicios aeróbicos), con un grupo control que practican su actividad física regular, y no con un grupo de pacientes que no realizan ningún tipo de actividad física. En este sentido, el estudio de Hebestreit et al.(22) muestra una mejora significativa de la FEV₁, para los pacientes del grupo control, tras 6 meses de intervención. Los autores también explican estos resultados inesperados por la falta de supervisión, que hizo que los pacientes del grupo de intervención fueran menos motivados y menos constantes o, por el contrario, hicieron un sobre entrenamiento.

La falta de resultados significativos se puede explicar observando las distintas duraciones de los programas. Los 3 estudios realizados por Swayer et al (6), Rovedder et al (20) y Schmidt et al (21) tuvieron una duración de 8 semanas, 3 meses y 12 semanas, respectivamente. Como se ha explicado anteriormente, el único estudio con resultados significativos sobre el efecto del ET en la función pulmonar es el estudio de Kriemler et al. (17) con resultados significativos obtenidos tras 6 meses de intervención. Los tres artículos mencionados anteriormente tenían una duración de 2 a 3 meses, lo que nos lleva a pensar que los sujetos no siguieron el programa durante el tiempo suficiente para obtener resultados significativos. Dado que se observó una mayor mejora en los pacientes de los grupos de intervención, podemos suponer que los efectos de un programa de ET a más largo plazo, por ejemplo, a 6 meses, podrían ser significativamente beneficiosos para la función pulmonar.

Por último, queremos saber si las diferencias en los resultados observados, están relacionadas con el tipo de ejercicio realizado en cada uno de los estudios. El programa de ET propuesto por Rovedder et al (20) combina el entrenamiento aeróbico y muscular, de forma similar al programa presentado por Hebestreit et al (22). Por su lado, Schmidt et al. (21) proponen un programa con sólo actividad aeróbica, mientras que Swayer et al. (6) proponen un programa de entrenamiento de alta intensidad con ejercicios HIIT. El grupo de intervención del estudio de Kriemler et al. (17) se divide en un grupo de entrenamiento muscular (ejercicios de musculación) y un grupo de entrenamiento aeróbico (ejercicio en bicicleta). Sabiendo que el estudio de Kriemler et al. (17) es el único a presentar resultados significativos, parece que los estudios que combinan 2 tipos de ejercicios, aeróbico y entrenamiento muscular, (Rovedder et al. (20) y Hebestreit et al. (22)), o el estudio que propone ejercicios de alta intensidad (Swayer et al. (6)), no proponen un programa de ET eficaz en la mejora significativa de la función pulmonar. Los autores de estos estudios explican la falta de resultados significativos por el efecto de sobreentrenamiento (22) o por la falta de supervisión y personalización del programa de ET, para cada paciente (20).

Si queremos señalar el efecto del ET sobre la función pulmonar en pacientes con FQ, podemos decir que, aunque de manera no significativa, el ET tiene beneficios prometedores en el tratamiento de la fibrosis quística.

El segundo objetivo secundario de nuestra revisión bibliográfica intenta observar los efectos del ejercicio terapéutico sobre la calidad de vida en los pacientes de la adolescencia a la edad adulta con fibrosis quística. Tenemos 3 artículos para responder a este objetivo secundario (20, 21, 23). Entre estos artículos, en el de Hebestreit et al. (20) y de Schmidt et al. (23), hemos encontrado diferencias significativas en los resultados sobre la calidad de vida a nivel de los grupos experimentales respecto a los grupos controles.

De otra parte, en su estudio, Rovedder et al. (21) no encuentran diferencias significativas en los resultados de los grupos, pero sí que se observa una mejoría de la calidad de vida en el grupo experimental y en el grupo control.

En los tres artículos, la calidad de vida se calcula gracias a la misma escala, SF-36 y varias causas en su evaluación (la fatiga, caminar, la salud general, el estado psicológico, las actividades de la vida diaria...). Como se utiliza la misma escala, podemos decir que los resultados son iguales, lo que cambia entre los artículos es la manera de realizar el estudio y lo que reciben los pacientes del grupo experimental.

De otro modo, entre los artículos, el tiempo de estudio es el mismo, pero el número de participantes no es igual lo que puede dar resultados diferentes al final. Los estudios de Schmidt et al. (23) et de Hebestreit et al. (20) tienen una muestra de población mucho más importante que en el ensayo de Rovedder et al. (21). Estas razones llegan al punto que el hecho de no haber encontrado diferencias significativas entre los grupos en todos los estudios puede ser la causa de algunos factores como los que hemos explicado antes. Así, los resultados se pueden ver afectados.

Una razón que puede explicar que algunos estudios obtienen resultados significativos y otros no, es la diferencia en los ejercicios realizados en los grupos experimentales. Si observamos los estudios de Hebestreit et al. (23) y de Schimdt et al. (21), los pacientes del grupo experimental realizan o un programa de musculación o un programa de actividad aeróbica, no combinan los dos. Al contrario, Rovedder et al. (20), explica que las personas del grupo experimental realizan un programa de ejercicio aeróbico combinado a un programa de ejercicios de musculación. Esta diferencia puede explicar que los pacientes del grupo experimental del estudio de Rovedder et al.(20) no obtuve resultados significativos, la combinación de los dos programas puede ser demasiado y frenar la mejoría de la calidad de vida para los pacientes que sufren fibrosis quística.

Si queremos señalar el efecto del ET sobre la calidad de vida para responder a nuestro objetivo, aunque en un artículo los resultados no son significativos, pero sí que se observa una mejoría de los valores. Esto permite decir que el ET, de manera significativa, es una herramienta prometedora para el futuro para mejorar la calidad de vida de los pacientes de la adolescencia a la edad adulta con fibrosis quística.

Gracias a todas estas razones, sería conveniente realizar nuevos estudios, durante tiempo más prolongados y con una muestra de población más grande, de manera a obtener resultados más fiables y precisos sobre el impacto real del ejercicio terapéutico en el tratamiento de la FQ. Hemos centrado nuestro trabajo sobre la función pulmonar y la calidad de vida, pero los estudios del futuro se podrían realizar sobre la salud en general de estos pacientes.

5.1. Limitaciones

En este apartado, explicamos de forma más detallada las limitaciones de nuestra revisión bibliográfica:

- No todos los artículos encontrados tienen una buena calidad científica (nota inferior a un 6 en la escala Pedro).
- No existen muchos artículos que tratan de fibrosis quística en pacientes adolescentes y adultos.
- No existen muchos artículos que relacionen el ejercicio terapéutico con la función pulmonar y además con la mejora de la calidad de vida.

5.2. Fortalezas

En esta parte, destacamos las fortalezas de esta revisión bibliográfica:

- Los estudios incluidos respetan una calidad metodológica (nota superior a 6 en la escala Pedro), lo que hace que los resultados obtenidos son de buena calidad científica.
- El estudio de la variable “calidad de vida” permite evaluar el estado de salud general de los pacientes, lo que parece ser fundamental en la evaluación del paciente, ya que la fibrosis quística se manifiesta de manera distinta en cada paciente, teniendo síntomas respiratorios, digestivos...

5.3. Futuras líneas de investigación

A continuación, presentamos posibles futuras líneas de investigación:

- Realizar ensayos clínicos con muestra de población más grande.
- Realizar ensayos clínicos con grupos experimentales que realizan el mismo programa de ejercicio (o solo actividad aeróbica o combinada con programa de musculación).
- Realizar ensayos clínicos que observan el efecto del ejercicio terapéutico combinado al drenaje autógeno.

6. CONCLUSIONES

Gracias a los resultados obtenidos a lo largo de nuestra revisión bibliográfica, podemos hacer las siguientes conclusiones:

- 1) Sobre la función pulmonar (FEV_1), a pesar de no tener diferencias significativas en todos los artículos científicos elegidos, se observa que la práctica del ejercicio terapéutico podría ser una herramienta prometedora y beneficiosa, en la mejoría de la función pulmonar, en los pacientes de la adolescencia a la edad adulta con fibrosis quística.
- 2) En cuanto a la calidad de vida, y de manera significativa, se puede decir que el ejercicio terapéutico es una herramienta beneficiosa para pacientes de la adolescencia a la edad adulta con fibrosis quística.

CONCLUSIÓN GENERAL:

En conclusión, esta revisión bibliográfica permite demostrar que el ejercicio terapéutico tiene beneficios en la mejora de la función pulmonar y la calidad de vida de los pacientes con fibrosis quística. Aunque no todos los artículos informaron de resultados significativos, la mejoría observada en los pacientes de los grupos experimentales sugiere que el ejercicio terapéutico es una estrategia eficaz en el tratamiento sintomático de la FQ. Teniendo en cuenta los beneficios citados, sería interesante seguir investigando el impacto del ejercicio físico y determinar, por ejemplo, cual sería el programa de ejercicio (ejercicio aerobio o fortalecimiento, frecuencia, intensidad y tiempo de entrenamiento), lo más beneficioso a cada paciente con fibrosis quística. De esta manera obtendríamos resultados más amplios, con el fin de sacar conclusiones más generales y fiables.

7. BIBLIOGRAFÍA

1. Naehrig, S., Chao, C. M., & Naehrlich, L. (2017). Cystic fibrosis: diagnosis and treatment. *Deutsches Ärzteblatt International*, 114(33-34), 564.
2. *Mucoviscidose*. (2015, octubre 6). Institut Pasteur. <https://www.pasteur.fr/fr/centre-medical/fiches-maladies/mucoviscidose>
3. Rafeeq, M. M., & Murad, H. A. S. (2017). Cystic fibrosis: current therapeutic targets and future approaches. *Journal of translational medicine*, 15(1), 1-9.
4. Turcios, N. L. (2020). Cystic fibrosis lung disease: An overview. *Respiratory Care*, 65(2), 233-251.
5. Schöni, M. H. (1989). Autogenic drainage: a modern approach to physiotherapy in cystic fibrosis. *Journal of the Royal Society of Medicine*, 82(Suppl 16), 32.
6. Sawyer, A., Cavalheri, V., Jenkins, S., Wood, J., Cecins, N., Bear, N., ... & Hill, K. (2020). High-intensity interval training is effective at increasing exercise endurance capacity and is well tolerated by adults with cystic fibrosis. *Journal of clinical medicine*, 9(10), 3098.
7. SERIE DE INFORMACIÓN AL PACIENTE. (s/f). *Thoracic.org*. Recuperado el 8 de marzo de 2022, de <https://www.thoracic.org/patients/patient-resources/resources/spanish/pulmonary-function-tests.pdf>
8. Javier Subiza. (s. d.). *Pruebas Funcionales Respiratorias - Clínica Subiza en Madrid*. Pruebas Funcionales Respiratorias. <https://www.clinicasubiza.com/Enfermedades/Pruebas-Diagnosticas/Pruebas/Pruebas-Funcionales-respiratorias>
9. Marco Gelpi. (s. d.). *Cystic Fibrosis Questionnaire Revised*. netlify. <https://cfqr-app.netlify.app/#/>
10. Quittner, A. L., Buu, A., Messer, M. A., Modi, A. C., & Watrous, M. (2005). Development and validation of The Cystic Fibrosis Questionnaire in the United States: a health-related quality-of-life measure for cystic fibrosis. *Chest*, 128(4), 2347-2354.
11. Grao Castellote, C. M. (2002). El perfil de salud de Nöttinghan y el cuestionario de salud SF-36 como instrumentos de medicina de la calidad de vida en mujeres gestantes.

12. Vilagut, G., Ferrer, M., Rajmil, L., Rebollo, P., Permanyer-Miralda, G., Quintana, J. M., ... & Alonso, J. (2005). El Cuestionario de Salud SF-36 español: una década de experiencia y nuevos desarrollos. *Gaceta sanitaria*, 19, 135-150.
13. Sergas.gal. Recuperado el 8 de marzo de 2022, de <https://ulcerasfora.sergas.gal/Informacion/DocumentosCP/Escala%20EVA.pdf>
14. Sabater, V., & De Dios González, S. (2018, noviembre 8). *La escala de ansiedad de Hamilton*. La Mente es Maravillosa. <https://lamenteesmaravillosa.com/la-escala-de-ansiedad-de-hamilton/>
15. S.D. (2021). *La VO2max en course à pied*. Run and Walk. <https://www.kalenji.fr/la-vo2max-en-course-a-pied>
16. Karila, C., Ravilly, S., Gauthier, R., Tardif, C., Neveu, H., Maire, J., ... & groupe de travail de la Société française de la mucoviscidose. (2010). Activité physique et réentraînement à l'effort du patient atteint de mucoviscidose. *Revue des maladies respiratoires*, 27(4), 301-313.
17. Kriemler, S., Kieser, S., Junge, S., Ballmann, M., Hebestreit, A., Schindler, C., ... & Hebestreit, H. (2013). Effect of supervised training on FEV1 in cystic fibrosis: a randomised controlled trial. *Journal of Cystic Fibrosis*, 12(6), 714-720.
18. Reid, W. D., Geddes, E. L., O'Brien, K., Brooks, D., & Crowe, J. (2008). Effects of inspiratory muscle training in cystic fibrosis: a systematic review. *Clinical rehabilitation*, 22(10-11), 1003-1013.
19. McIlwaine, M. P., Son, N. M. L., & Richmond, M. L. (2014). Physiotherapy and cystic fibrosis: what is the evidence base?. *Current opinion in pulmonary medicine*, 20(6), 613-617.
20. Rovedder, P. M. E., Flores, J., Ziegler, B., Casarotto, F., Jaques, P., Barreto, S. S. M., & Dalcin, P. D. T. R. (2014). Exercise programme in patients with cystic fibrosis: a randomized controlled trial. *Respiratory medicine*, 108(8), 1134-1140.
21. Schmidt, A. M., Bregnballe, V., Olesen, H. V., Ingemann-Hansen, T., Thastum, M., & Schiøtz, P. O. (2010). Exercise and quality of life in patients with cystic fibrosis—a 12-week intervention study. *Journal of Cystic Fibrosis*, 9, S71.
22. Hebestreit, H., Kriemler, S., Schindler, C., Stein, L., Karila, C., Urquhart, D. S., ... & Radtke, T. (2022). Effects of a partially supervised conditioning program in cystic fibrosis:

an international multicenter, randomized controlled trial (ACTIVATE-CF). *American journal of respiratory and critical care medicine*, 205(3), 330-339.

23. Hebestreit, H., Schmid, K., Kieser, S., Junge, S., Ballmann, M., Roth, K., ... & Kriemler, S. (2014). Quality of life is associated with physical activity and fitness in cystic fibrosis. *BMC pulmonary medicine*, 14(1), 1-9.

8. ANEXOS

8.1. Anexo 1: Escala Pedro

| Criterios | Si / No | Puntos |
|---|----------------|---------------|
| Los criterios de elegibilidad están específicos | | |
| Los sujetos fueron asignados aleatoriamente en los grupos | | |
| La asignación se oculto | | |
| Los grupos fueron similares al inicio del estudio | | |
| El sujeto estaba cegado a la terapia | | |
| Los terapeutas estaban cegados al grupo de sujetos | | |
| Los evaluadores que miden las variables de resultado fueron cegados | | |
| Se obtuvo al menos un resultado clave para > 85% de la muestra | | |
| Todos los pacientes recibieron el tratamiento según lo asignado o se realizó un análisis del tipo intención de tratar (intention-to-treat analysis) | | |
| Se informaron los resultados de las comparaciones entre grupos | | |
| Se informaron las medidas de punto y variabilidad | | |
| Total | | / 10 puntos |

Fuente : Elaboración propia basada en PEDro. <https://pedro.org.au/spanish/resources/pedro-scale/>

8.2. Anexo 2: Cuestionario CFQ-R

| Domains/scales | Teen/adult | | Child | | Parent | |
|---|------------|---|---------|--|---------|---|
| | # Items | Example item | # Items | Example item | # Items | Example item |
| Physical Functioning | 8 | 20. I have to limit vigorous activities, such as running or playing sports | 6 | 4. You were able to run as quickly and as long as others | 9 | 14. My child has trouble recovering after physical effort |
| Emotional Functioning | 5 | 7. You felt worried | 8 | 10. You felt worried | 5 | 7. Seemed worried |
| Social Functioning/ School Functioning | 6 | 23. I get together with my friends a lot | 7 | 20. You felt left out | 3 | 28. My child is able to keep up with his/her school work or summer activities |
| Body Image | 3 | 25. I think I look different from others my age | 3 | 27. You thought you were too thin | 3 | 19. My child feels small compared to other kids the same age |
| Eating Problems | 3 | 21. I have to force myself to eat | 3 | 15. You had trouble eating | 2 | 17. Mealtimes are a struggle |
| Treatment Burden | 3 | 15. To what extent do your treatments make your daily life more difficult? | 3 | 16. You had to stop fun activities to do your treatments | 3 | 18. My child's treatments get in the way of his/her activities |
| Respiratory Symptoms | 6 | 41. Have you been coughing during the day? | 4 | 33. You coughed during the day | 6 | 36. My child coughed during the day |
| Digestive Symptoms | 3 | 49. Have you had abdominal pain? | 1 | 35. Your stomach hurt | 3 | 41. My child had abdominal pain |
| Vitality | 4 | 10. You felt energetic | | | 5 | 12. Seemed energetic |
| Health Perceptions | 3 | 32. I feel healthy | | | 3 | 22. My child feels healthy |
| Weight | 1 | 39. Have you had trouble gaining weight? | | | 1 | 33. My child has trouble gaining weight |
| Role Functioning | 4 | 35. How often does CF get in the way of meeting your school, work, or personal goals? | | | | |

Fuente : CFQR-Scales. (2012, janvier). ResearchGate. https://www.researchgate.net/figure/CFQ-R-scales-and-exemplar-items_tbl1_221743681

8.3. Anexo 3: Cuestionario CFQoL

| | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|
| 7. Síntomas somáticos generales (musculares) Dolores y molestias musculares, rigidez muscular, contracciones musculares, sacudidas clónicas, crujir de dientes, voz temblorosa. | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| 8. Síntomas somáticos generales (sensoriales) Zumbidos de oídos, visión borrosa, sofocos y escalofríos, sensación de debilidad, sensación de hormigueo. | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| 9. Síntomas cardiovasculares. Taquicardia, palpitaciones, dolor en el pecho, latidos vasculares, sensación de desmayo, extrasístole. | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| 10. Síntomas respiratorios. Opresión o constricción en el pecho, sensación de ahogo, suspiros, disnea. | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| 11. Síntomas gastrointestinales. Dificultad para tragar, gases, dispepsia: dolor antes y después de comer, sensación de ardor, sensación de estómago lleno, vómitos acuosos, vómitos, sensación de estómago vacío, digestión lenta, borborigmos (ruido intestinal), diarrea, pérdida de peso, estreñimiento. | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| 12. Síntomas genitourinarios. Micción frecuente, micción urgente, amenorrea, menorragia, aparición de la frigidez, eyaculación precoz, ausencia de erección, impotencia. | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| 13. Síntomas autónomos. Boca seca, rubor, palidez, tendencia a sudar, vértigos, cefaleas de tensión, piloerección (pelos de punta) | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| 14. Comportamiento en la entrevista (general y fisiológico) Tenso, no relajado, agitación nerviosa: manos, dedos cogidos, apretados, tics, enrollar un pañuelo; inquietud; pasearse de un lado a otro, temblor de manos, ceño fruncido, cara tirante, aumento del tono muscular, suspiros, palidez facial. Tragar saliva, eructar, taquicardia de reposo, frecuencia respiratoria por encima de 20 res/min, sacudidas enérgicas de tendones, temblor, pupilas dilatadas, exoftalmos (proyección anormal del globo del ojo), sudor, tics en los párpados. | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |

| | |
|--------------------------|--|
| Ansiedad psíquica | |
| Ansiedad somática | |
| PUNTUACIÓN TOTAL | |

Fuente :McLeod, C. (2021, 30 juin). The measurement properties of tests and tools used in cystic fibrosis studies : a systematic review. European Respiratory Society. <https://err.ersjournals.com/content/30/160/200354.figures-only>

8.4. Anexo 4: Cuestionario NHP

SI NO

- 1.- Siempre estoy fatigado
- 2.- Tengo dolor por las noches
- 3.- Las cosas me deprimen
- 4.- Tengo un dolor insoportable
- 5.- Tomo pastillas para dormir

- 6.- He olvidado qué es pasarlo bien
- 7.- Tengo los nervios de punta
- 8.- Tengo dolor al cambiar de postura
- 9.- Me encuentro solo
- 10.- Sólo puedo andar por dentro de casa

- 11.- Me cuesta agacharme
- 12.- Todo me cuesta un esfuerzo
- 13.- Me despierto antes de hora
- 14.- Soy totalmente incapaz de andar
- 15.- Últimamente me resulta difícil contactar con la gente

- 16.- Los días se me hacen interminables
- 17.- Me cuesta subir y bajar escaleras
- 18.- Me cuesta coger las cosas
- 19.- Tengo dolor al andar
- 20.- Últimamente me enfado con facilidad

- 21.- Creo que soy una carga para los demás
- 22.- Me paso la mayor parte de la noche despierto/a
- 23.- Siento que estoy perdiendo el control de mí mismo/a
- 24.- Tengo dolor cuando estoy de pie
- 25.- Me cuesta vestirme

- 26.- Enseguida me quedo sin fuerzas
- 27.- Me cuesta estar de pie mucho rato (ejemplo: Haciendo cola)

- 28.- Tengo dolor constantemente
- 29.- Me cuesta mucho dormirme
- 30.- Creo que no tengo a nadie en quien confiar

- 31.- Las preocupaciones me desvelan por la noche
- 32.- Creo que no vale la pena vivir
- 33.- Duermo mal por las noches
- 34.- Me cuesta llevarme bien con la gente

- 35.- Necesito ayuda para caminar fuera de casa (ejemplo: bastón, muletas o alguien que me ayude)
- 36.- Tengo dolor al subir y bajar escaleras
- 37.- Me despierto desanimado/a
- 38.- Tengo dolor cuando estoy sentado/a

SI NO

Actualmente, su estado de salud ¿le causa problemas con su puesto de trabajo?

Actualmente, su estado de salud ¿le causa problemas con los trabajos Domésticos? (*ejemplo: limpiar, cocinar, pintar, hacer reparaciones*)

Actualmente, su estado de salud ¿le causa problemas con su vida social? (*ejemplo: salir, ver a los amigos, ir al bar*)

Actualmente, su estado de salud ¿le causa problemas con su vida familiar? (*es decir, las relaciones con los de casa*)

Actualmente, su estado de salud ¿le causa problemas con su vida sexual?

Actualmente, su estado de salud ¿le causa problemas con sus pasatiempos Y aficiones (*ejemplo: hacer deportes, ver la TV, hacer media, etc.*)

Actualmente, su estado de salud ¿le causa problemas con los días de fiesta? (*vacaciones, navidades, fines de semana*)

Fuente : Preview Test-NPH - Perfil de Salud de Nottingham. (s. d.). DOCUREADER - Free eBooks, Lecture Notes, Pass Exams. <https://docureader.com/preview/ln59vix23xw4/test-nph-perfil-de-salud-de-nottingham>

8.5. Anexo 5: cuestionario SF-36



CUESTIONARIO DE SALUD SF-36

Marque una sola respuesta

- 1) En general, usted diría que su salud es:
 - a. Excelente
 - b. Muy buena
 - c. Buena
 - d. Regular
 - e. Mala
- 2) ¿Cómo diría que es su salud actual, comparada con la de hace un año?
 - a. Mucho mejor ahora que hace un año
 - b. Algo mejor ahora que hace un año
 - c. Más o menos igual que hace un año
 - d. Algo peor ahora que hace un año
 - e. Mucho peor ahora que hace un año

Las siguientes preguntas se refieren a actividades o cosas que usted podría hacer en un día normal

- 3) Su salud actual, ¿le limita para hacer esfuerzos intensos, tales como correr, levantar objetos pesados, o participar en deportes agotadores?
 - a. Sí, me limita mucho
 - b. Sí, me limita un poco
 - c. No, no me limita nada
- 4) Su salud actual, ¿le limita para hacer esfuerzos moderados, como mover una mesa, pasar la aspiradora, jugar a los bolos o caminar más de una hora?
 - a. Sí, me limita mucho
 - b. Sí, me limita un poco
 - c. No, no me limita nada
- 5) Su salud actual, ¿le limita para coger o llevar la bolsa de la compra?
 - a. Sí, me limita mucho
 - b. Sí, me limita un poco
 - c. No, no me limita nada
- 6) Su salud actual, ¿le limita para subir varios pisos por la escalera?
 - a. Sí, me limita mucho
 - b. Sí, me limita un poco
 - c. No, no me limita nada
- 7) Su salud actual, ¿le limita para subir un solo piso por la escalera?
 - a. Sí, me limita mucho
 - b. Sí, me limita un poco
 - c. No, no me limita nada
- 8) Su salud actual, ¿le limita para agacharse o arrodillarse?
 - a. Sí, me limita mucho
 - b. Sí, me limita un poco
 - c. No, no me limita nada
- 9) Su salud actual, ¿le limita para caminar un kilómetro o más?
 - a. Sí, me limita mucho
 - b. Sí, me limita un poco
 - c. No, no me limita nada

10) Su salud actual, ¿le limita para caminar varias manzanas (varios centenares de metros)?
a. Sí, me limita mucho
b. Sí, me limita un poco
c. No, no me limita nada

11) Su salud actual, ¿le limita para caminar una sola manzana (unos 100 metros)?
a. Sí, me limita mucho
b. Sí, me limita un poco
c. No, no me limita nada

12) Su salud actual, ¿le limita para bañarse o vestirse por sí mismo?
a. Sí, me limita mucho
b. Sí, me limita un poco
c. No, no me limita nada

Las siguientes preguntas se refieren a problemas en su trabajo o en sus actividades diarias

13) Durante las últimas 4 semanas, ¿tuvo que reducir el tiempo dedicado al trabajo o a sus actividades cotidianas a causa de su salud física?
a. Sí
b. No

14) Durante las últimas 4 semanas, ¿hizo menos de lo que hubiera querido hacer, a causa de su salud física?
a. Sí
b. No

15) Durante las últimas 4 semanas, ¿tuvo que dejar de hacer algunas tareas en su trabajo o en sus actividades cotidianas, a causa de su salud física?
a. Sí
b. No

16) Durante las últimas 4 semanas, ¿tuvo dificultad para hacer su trabajo o sus actividades cotidianas (por ejemplo, le costó más de lo normal), a causa de su salud física?
a. Sí
b. No

17) Durante las últimas 4 semanas, ¿tuvo que reducir el tiempo dedicado al trabajo o a sus actividades cotidianas a causa de algún problema emocional (como estar triste, deprimido, o nervioso)?
a. Sí
b. No

18) Durante las últimas 4 semanas, ¿hizo menos de lo que hubiera querido hacer a causa de algún problema emocional (como estar triste, deprimido, o nervioso)?
a. Sí
b. No

19) Durante las últimas 4 semanas, ¿no hizo su trabajo o sus actividades cotidianas tan cuidadosamente como de costumbre, a causa de algún problema emocional (como estar triste, deprimido, o nervioso)?
a. Sí
b. No

20) Durante las últimas 4 semanas, ¿hasta qué punto su salud física o los problemas emocionales han dificultado sus actividades sociales habituales con la familia, los amigos, los vecinos u otras personas?
a. Nada
b. Un poco
c. Regular
d. Bastante
e. Mucho

- 21) ¿Tuvo dolor en alguna parte del cuerpo durante las 4 últimas semanas?
- No, ninguno
 - Sí, muy poco
 - Sí, un poco
 - Sí, moderado
 - Si, mucho
 - Sí, muchísimo
- 22) Durante las últimas 4 semanas, ¿hasta qué punto el dolor le ha dificultado su trabajo habitual (incluido el trabajo fuera de casa y las tareas domésticas)?
- Nada
 - Un poco
 - Regular
 - Bastante
 - Mucho

Las siguientes preguntas se refieren a cómo se ha sentido y como le han ido las cosas durante las 4 últimas semanas. En cada pregunta, responda lo que se parezca más a cómo se ha sentido usted.

- 23) Durante las 4 últimas semanas, ¿Cuánto tiempo se sintió lleno de vitalidad?
- Siempre
 - Casi siempre
 - Muchas veces
 - Algunas veces
 - Sólo alguna vez
 - Nunca
- 24) Durante las 4 últimas semanas, ¿Cuánto tiempo estuvo muy nercioso?
- Siempre
 - Casi siempre
 - Muchas veces
 - Algunas veces
 - Sólo alguna vez
 - Nunca
- 25) Durante las 4 últimas semanas, ¿Cuánto tiempo se sintió tan bajo de moral que nada podía animarle?
- Siempre
 - Casi siempre
 - Muchas veces
 - Algunas veces
 - Sólo alguna vez
 - Nunca
- 26) Durante las 4 últimas semanas, ¿Cuánto tiempo se sintió calmado y tranquilo?
- Siempre
 - Casi siempre
 - Muchas veces
 - Algunas veces
 - Sólo alguna vez
 - Nunca
- 27) Durante las 4 últimas semanas, ¿Cuánto tiempo tuvo mucha energía?
- Siempre
 - Casi siempre
 - Muchas veces
 - Algunas veces
 - Sólo alguna vez
 - Nunca

- 28) Durante las 4 últimas semanas, ¿Cuánto tiempo se sintió desanimado y triste?
- Siempre
 - Casi siempre
 - Muchas veces
 - Algunas veces
 - Sólo alguna vez
 - Nunca
- 29) Durante las 4 últimas semanas, ¿Cuánto tiempo se sintió agotado?
- Siempre
 - Casi siempre
 - Muchas veces
 - Algunas veces
 - Sólo alguna vez
 - Nunca
- 30) Durante las 4 últimas semanas, ¿Cuánto tiempo se sintió feliz?
- Siempre
 - Casi siempre
 - Muchas veces
 - Algunas veces
 - Sólo alguna vez
 - Nunca
- 31) Durante las 4 últimas semanas, ¿Cuánto tiempo se sintió cansado?
- Siempre
 - Casi siempre
 - Muchas veces
 - Algunas veces
 - Sólo alguna vez
 - Nunca
- 32) Durante las 4 últimas semanas, ¿con qué frecuencia la salud física o los problemas emocionales le han dificultado sus actividades sociales (como visitar a amigos o familiares)?
- Siempre
 - Casi siempre
 - Muchas veces
 - Algunas veces
 - Sólo alguna vez
 - Nunca

Por favor, diga si le parece cierta o falsa cada una de las siguientes frases

- 33) Creo que me pongo enfermo más fácilmente que otras personas
- Totalmente cierta
 - Bastante cierta
 - No lo sé
 - Bastante falsa
 - Totalmente falsa
- 34) Estoy tan sano como cualquiera
- Totalmente cierta
 - Bastante cierta
 - No lo sé
 - Bastante falsa
 - Totalmente falsa

- 35) Creo que mi salud va a empeorar
- Totalmente cierta
 - Bastante cierta
 - No lo sé
 - Bastante falsa
 - Totalmente falsa
- 36) Mi salud es excelente
- Totalmente cierta
 - Bastante cierta
 - No lo sé
 - Bastante falsa
 - Totalmente falsa

Fuente : McLeod, C. (2021, 30 juin). The measurement properties of tests and tools used in cystic fibrosis studies : a systematic review. European Respiratory Society. <https://err.ersjournals.com/content/30/160/200354.figures-only>

8.6. Anexo 6: Escala de Hamilton

| SÍNTOMAS DE LOS ESTADOS DE ANSIEDAD | Ausente | Leve | Moderado | Grave | Muy grave/ Incapacitante |
|---|---------|------|----------|-------|-----------------------------|
| 1. Estado de ánimo ansioso. Preocupaciones, anticipación de lo peor, aprensión (anticipación temerosa), irritabilidad | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| 2. Tensión. Sensación de tensión, imposibilidad de relajarse, reacciones con sobresalto, llanto fácil, temblores, sensación de inquietud. | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| 3. Temores. A la oscuridad, a los desconocidos, a quedarse solo, a los animales grandes, al tráfico, a las multitudes. | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| 4. Insomnio. Dificultad para dormirse, sueño interrumpido, sueño insatisfactorio y cansancio al despertar. | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| 5. Intelectual (cognitivo) Dificultad para concentrarse, mala memoria. | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| 6. Estado de ánimo deprimido. Pérdida de interés, insatisfacción en las diversiones, depresión, despertar prematuro, cambios de humor durante el día. | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |

Fuente : Andyjacque. (s. d.). Escala de-ansiedad-de-hamilton. slideshare. <https://pt.slideshare.net/Andyjacque/escala-deansiedaddehamilton>