



UNIVERSIDAD LAICA “ELOY ALFARO DE MANABÍ”

Facultad de ciencias de la salud

Carrera de Fisioterapia

Tema:

FISIOTERAPIA RESPIRATORIA EN PACIENTES CON FIBROSIS QUÍSTICA

Autora:

Gilces Garrido Danna Franchesca

Tutora:

Lic. Castillo Macías María Victoria, Mg.

MANTA- MANABI- ECUADOR

2025 (2)

CERTIFICACIÓN DEL TUTOR

En calidad de docente tutor (a) de la Facultad de Ciencias de la Salud de la Universidad Laica "Eloy Alfaro" de Manabí, CERTIFICO:

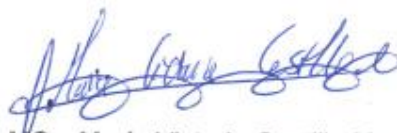
Haber dirigido, revisado y aprobado preliminarmente el Trabajo de Integración Curricular bajo la autoría de la estudiante Gilces Garrido Danna Franchesca, legalmente matriculado en la carrera de Fisioterapia, período académico 2025 (2), cumpliendo un total de 384 horas, cuyo tema del proyecto es “Fisioterapia respiratoria en pacientes con Fibrosis Quística”.

La presente investigación ha sido desarrollada en apego al cumplimiento de los requisitos académicos exigidos por el Reglamento de Régimen Académico y en concordancia con los lineamientos internos de la opción de titulación en mención, reuniendo y cumpliendo con los méritos académicos, científicos y formales, y la originalidad del mismo, requisitos suficientes para ser sometida a la evaluación del tribunal de titulación que designe la autoridad competente.

Particular que certifico para los fines consiguientes, salvo disposición de la Ley en contrario.

Manta, 19 de enero del 2026.

Lo certifico,



MSc. María Victoria Castillo Macías
Docente Tutor(a)
Área: Salud

Declaración de autoría

El trabajo de revisión sistemática titulado “Fisioterapia respiratoria en pacientes con Fibrosis Quística”. Yo Gilces Garrido Danna Franchesca, con C.I. 0803873173 declaro que es original y constituye una elaboración personal con criterios que son de total responsabilidad mía, así como en la interpretación de este; recalco que, aquellos trabajos de otros autores que brindaron aporte al desarrollo de esta investigación han sido debidamente referenciados en el texto. Con esta declaratoria, transferimos nuestra propiedad intelectual a la Universidad Laica “Eloy Alfaro de Manabí” y autorizo a la publicación de este trabajo de investigación en el archivo institucional de acuerdo con las reglas del Art. Artículo 144 de la Ley Biológica de educación superior.

Danna Franchesca Gilces Garrido
C.I. 0803873173

ÍNDICE

DEDICATORIA:	VIII
AGRADECIMIENTOS:	IX
RESUMEN:	X
ABSTRACT:	XI
1. INTRODUCCIÓN	12
2. FUNDAMENTACIÓN TEÓRICA	15
3. MATERIAL Y MÉTODOS	23
3.1 Fuentes de datos y estrategias de búsqueda.	23
3.2 Selección de estudios	24
3.3 Extracción de datos	25
3.4 Análisis de datos:	25
3.5 Método de síntesis:	25
3.6 Evaluación de la calidad metodológica	28
4. RESULTADOS	28
4.1 Característica de los estudios	30
4.2 Riesgo de sesgo en los estudios	33
4.3 Participantes	35
4.4 Intervención:	35
4.5 Descripción de los resultados por objetivos:	36
5. DISCUSIÓN:	39

6. LIMITACIONES:	42
7. FUTUROS ESTUDIOS:	43
8. CONCLUSIONES:	43
9. RECOMENDACIONES:	44
10. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	45
11. ANEXOS:	59

INDICE DE TABLAS

Tabla 1.	30
Tabla 2.	34
Tabla 3	37
Tabla 4:	38
Tabla 5:	39
Tabla 6.	59

ABREVIATURAS:

- **2MWT:** Prueba de caminata de 2 minutos
- **5RM:** Prueba de 5 repeticiones máximas
- **6MWT:** Prueba de caminata de 6 minutos
- **ACT:** Técnica habitual de depuración de las vías respiratorias
- **BB:** Mochila bilateral
- **CASA-Q:** Cuestionario de Evaluación de la Tos y el Esputo
- **CFQ-R:** Cuestionario de calidad de vida en fibrosis quística
- **CFRD:** Diabetes relacionada con la fibrosis quística
- **CFTR:** Regulador de la Conductancia Transmembrana de la Fibrosis Quística
- **CI:** Control/intervención
- **CLE:** Ejercicio de carga constante
- **CPET:** Prueba de ejercicio cardiopulmonar
- **DA:** Drenaje autógeno
- **DMO:** Densidad Mineral Ósea
- **DNasa:** Dornasa-Alfa
- **ECA:** Ensayo controlado aleatorizado
- **EENM:** Estimulación eléctrica neuromuscular
- **EMI:** Entrenamiento de los músculos inspiratorios
- **EMT:** Entrenamiento muscular espiratorio
- **ERGE:** Enfermedad por reflujo gastroesofágico
- **EVA:** Escala visual analógica
- **EX:** Ejercicio
- **FEV1:** Volumen espiratorio forzado en 1 segundo
- **FQ:** Fibrosis quística
- **FT:** Fisioterapia torácica
- **FVC:** Capacidad vital forzada
- **G:** Grupo
- **GC:** Grupo control
- **GI:** Grupo intervención
- **HA:** Ácido hialurónico
- **HADS:** Escala Hospitalaria de Ansiedad y Depresión
- **HAES:** Escala de Estimación de Actividad Habitual
- **HFCWO:** Dispositivo de oscilación de la pared torácica de alta frecuencia
- **HJT:** Prueba de salto horizontal
- **HS:** Solución salina hipertónica
- **IC:** Intervención/control
- **IE:** Ejercicios a intervalos
- **IMT:** Entrenamiento de músculos inspiratorios
- **IP:** Insuficiencia pancreática
- **LCI:** Índice de aclaramiento pulmonar
- **LCQ:** Cuestionario de Tos de Leicester
- **MBT:** Lanzamiento de balón medicinal

- **MBW:** Lavado tras múltiples respiraciones
- **MEF75/25:** Flujo espiratorio medio al 75–25 % de la FVC
- **MI-E:** Dispositivo insuflador-exsuflador mecánico
- **NB:** No mochila
- **NMES:** Estimulación eléctrica neuromuscular
- **N/R:** No refiere
- **OHFO:** Dispositivo de fisioterapia de oscilación oral de alta frecuencia
- **PCF:** Presión de cierre pulmonar
- **PedsQL:** Cuestionario de Calidad de Vida Pediátrica
- **PEP:** Presión espiratoria positiva
- **PEmáx:** Presión espiratoria máxima
- **PImáx:** Presión inspiratoria máxima
- **PT:** Fisioterapia torácica integral
- **RME:** Resistencia muscular respiratoria
- **SaO2:** Saturación de oxígeno
- **SP:** Suficiencia pancreática
- **TEF:** Técnica de espiración forzada
- **TUDS:** Test de subir y bajar escaleras
- **UB:** Mochila unilateral
- **V:** Visita
- **VNI:** Ventilación no invasiva
- **WRpeak:** Capacidad máxima de trabajo

DEDICATORIA:

Este trabajo va dedicado a todas las personas que me han apoyado en este largo camino de la vida universitaria. Dedicado especialmente a mi mami Martha y a mi papi José, gracias por todo el amor, cariño y apoyo que me han brindado a lo largo de los años, este logro también es de ustedes. A mis hermanas Juli y Mile por ser un apoyo constante, por creer en mí y nunca dejarme sola. A mi mami Carmen y a mi mami Julieta. Y finalmente a mis mascotas Ramsés y Nena. Dedicado con todo mi amor para ustedes.

Ya ves Danna, cada lagrima, risa y desvelo valió la pena.

Danna Franchesca Gilces Garrido

AGRADECIMIENTOS:

Agradezco especialmente a mis padres, mami y papi gracias por creer en mí, por apoyarme siempre, por confiar en todo lo que podría lograr, gracias porque a pesar de la distancia siguieron estando para mí, este logro también es de ustedes.

A mis hermanas, Juli gracias por ser mi compañera foránea, por apoyarme en cada paso que daba y celebrar cada victoria mía como si fuera tuya, por nunca dejarme sola, a pesar de cada pelea nos tenemos la una a la otra, gracias por ser mi mejor amiga. Mile gracias porque a pesar de la distancia siempre te sentí cerquita, gracias por ser un gran apoyo a lo largo de los años, por celebrar cada logro como propio y nunca dejarme sola, las amo con todo mi corazón. A mi familia, especialmente a mi mami Julieta y a mi tía Mayra, gracias por siempre estar pendiente de mí en mi vida foránea.

A mi Ramsés que físicamente ya no me acompaña pero que fue un pilar fundamental en mi vida, mi compañero foráneo quien me acompañó a lo largo de mi vida universitaria, la vida sin él hubiera sido muy diferente y solitaria, mi peludo de 4 patas gracias por tanto. A mi Nena y a mi Lolita, gracias por esperarme cada fin de semana y recibirme con tanta alegría.

A mi tutora, un profundo agradecimiento licen Vicky, gracias por toda la paciencia y cariño que me ha demostrado por ser mi guía y por confiar en mis capacidades. A mis docentes, les agradezco por todas las enseñanzas que me han brindado a lo largo de los años, este logro también se debe a ustedes.

Y gracias a cada una de las personas que se han cruzado en mi camino a lo largo de los años, cada sonrisa, salida o palabra ha sido necesaria para llegar a este punto.

Danna Franchesca Gilces Garrido

RESUMEN:

La fibrosis quística es una enfermedad genética que afecta principalmente al sistema respiratorio. La fisioterapia respiratoria es un componente clave del tratamiento, ya que ayuda a mejorar el aclaramiento de secreciones, la capacidad pulmonar y la calidad de vida. Con este contexto, el objetivo de esta revisión sistemática fue identificar los tipos de intervenciones fisioterapéuticas aplicadas a pacientes con fibrosis quística. Esta investigación se realizó en la modalidad de revisión sistemática donde se incluyeron diferentes bases de datos (Medline, Cochrane, Elsevier) siguiendo los criterios PRISMA. Se incluyó un total de 27 ensayos controlados aleatorizados publicados entre 2015 y 2025 siendo evaluada su calidad metodológica mediante la escala de PEDro. Los resultados nos demuestran que las distintas intervenciones fisioterapéuticas incluidas como la presión espiratoria positiva (PEP), Drenaje autógeno (DA) y la insuflación-exuflación mecánica (MI-E) son efectivas para la movilización y eliminación de secreciones. Además, el entrenamiento de los músculos respiratorios mejoró la fuerza respiratoria y redujo la disnea. Y los programas de ejercicio aeróbico y de resistencia mejoraron la tolerancia al esfuerzo, la fuerza muscular y la calidad de vida. Adicionalmente las estrategias domiciliarias, los videojuegos activos y aplicaciones móviles demostraron ser viables y bien aceptadas para mejorar las adherencias al tratamiento y el monitoreo de síntomas. En conclusión, la fisioterapia respiratoria es fundamental para el manejo de la fibrosis quística, sus múltiples técnicas demuestran ser beneficiosas en estos pacientes, no obstante, no se ha demostrado una intervención superior a otra, su efectividad dependerá de la clínica del paciente.

Palabras claves: Fisioterapia respiratoria, fibrosis quística, drenaje autógeno, intervenciones fisioterapéuticas.

ABSTRACT:

Cystic fibrosis is a genetic disease that primarily affects the respiratory system. Respiratory physiotherapy is a key component of treatment, as it helps improve secretion clearance, lung capacity, and quality of life. In this context, the objective of this systematic review was to identify the types of physiotherapy interventions applied to patients with cystic fibrosis. This research was conducted as a systematic review, including different databases (Medline, Cochrane, Elsevier) and following the PRISMA guidelines. A total of 27 randomized controlled trials published between 2015 and 2025 were included, and their methodological quality was assessed using the PEDro scale. The results demonstrate that the various physiotherapy interventions included, such as positive expiratory pressure (PEP), autogenic drainage (DA), and mechanical insufflation-exsufflation (MI-E), are effective for mobilizing and clearing secretions. Furthermore, respiratory muscle training improved respiratory strength and reduced dyspnea. And the aerobic and resistance exercise programs improved exercise tolerance, muscle strength, and quality of life. Additionally, home-based strategies, active video games, and mobile applications proved to be viable and well-received for improving treatment adherence and symptom monitoring. In conclusion, respiratory physiotherapy is fundamental for the management of cystic fibrosis. Its multiple techniques demonstrate their benefits in these patients; however, no single intervention has been shown to be superior to another, and its effectiveness will depend on the patient's clinical presentation.

Keywords: Respiratory physiotherapy, cystic fibrosis, autogenic drainage, physiotherapy interventions.

1. INTRODUCCIÓN

La fibrosis quística es una enfermedad hereditaria autosómica recesiva que causa una alteración en los canales de cloruro de las células generadoras de moco y sudor. El sistema respiratorio y el tracto gastrointestinal son los más afectados, sin embargo, con el paso del tiempo, varios órganos pueden verse afectados, lo que puede desencadenar complicaciones potencialmente mortales (Rafeeq & Murad, 2017).

Entre las diversas complicaciones pulmonares, la insuficiencia respiratoria es la causa principal de fallecimiento con un 72%. Sin embargo, las complicaciones extrapulmonares también tienen un papel significativo en la morbilidad, siendo la hepatopatía grave la segunda causa de fallecimiento con un 6.7%. De igual forma, se reportan otras complicaciones extrapulmonares como el íleo meconial en un 20%, el síndrome de obstrucción distal intestinal entre un 10 y un 47% y enfermedades del reflujo gastroesofágico entre un 25 al 55% (Almonte Mora et al., 2022).

Es causada por una mutación en el gen que se encuentra localizado en el brazo largo del cromosoma 7 que codifica la proteína Reguladora de Conductancia Transmembrana de la Fibrosis Quística (CFTR). La función principal de esta proteína se desempeña como un transportador de cloro. Se han registrado más de 2000 mutaciones, siendo la delta F508 la más común (T. & V., 2015a). La falla del CFTR en distintos epitelios explica las manifestaciones multisistémicas, incluyendo las respiratorias, digestivas, hepáticas, metabólicas y reproductoras (Fielbaum, 2017).

Dentro de los signos y síntomas asociados con fibrosis quística se incluyen, del sistema respiratorio, bronquiectasias, infección bronquial crónica, neumotórax, hemoptisis, fallo respiratorio, rinosinusitis crónica y pólipos nasales. Del sistema gastrointestinal, íleo meconial,

insuficiencia pancreática, pancreatitis de repetición, síndrome de obstrucción intestinal distal, estreñimiento, prolapso rectal. Del sistema reproductor, agenesia bilateral de conductos deferentes y oligomenorrea. Y del sistema metabólico, diabetes asociada a la fibrosis quística (Neyra & Ferreira, 2021).

El diagnóstico de fibrosis quística se lleva a cabo principalmente a través del cribado neonatal o en la infancia temprana, a través del test del sudor o mediante el estudio genético del gen CFTR. No obstante, los casos detectados en la edad adulta (después de los 20 años) suelen estar vinculados a mutaciones de CFTR con función residual, lo que demora la manifestación de síntomas graves (Guerra-Morillo et al., 2020).

Respecto a la supervivencia, la FQ ha progresado de ser una enfermedad mortal en la infancia (esperanza de vida menor a dos años en 1938) a convertirse en una condición crónica controlable. En la década de 1980, la supervivencia alcanzó 25-28 años, y para 2010 superó los 30 años, debido a los progresos en diagnóstico y tratamiento. Actualmente, en países desarrollados, los pacientes tienen la posibilidad de superar los 40 años, (Restrepo-Gualteros et al., 2016), mientras que, en regiones con acceso limitado a terapias como Ecuador, la supervivencia continúa siendo significativamente menor (*Ministerio de Salud Pública, 2024*).

La fibrosis quística es más frecuente en poblaciones de ascendencia europea, aunque también afecta a otras etnias. En Europa, su incidencia oscila entre 1 por cada 2000 y 3000 nacimientos, lo que se traduce en una prevalencia estimada de alrededor de 32,000 pacientes. A nivel mundial, se calcula que existen aproximadamente 85,000 personas diagnosticadas con FQ (Fonseca et al., 2020).

En América Latina, la prevalencia e incidencia de la fibrosis quística varía significativamente entre países, y el subdiagnóstico es un desafío común. En México, se estima una prevalencia de 1 por cada 5000 a 8500 recién nacidos; sin embargo, solo el 15% de los casos se diagnostican en vida. Brasil reporta una prevalencia de 1:7500 a 15,000 nacidos vivos, con un diagnóstico oportuno en apenas el 10% de los pacientes. En Argentina, la prevalencia es de 1:7200 nacidos vivos, aunque en Buenos Aires (2002-2016) fue de 1:8170. Chile enfrenta un infradiagnóstico superior al 50%, atribuido a la confusión con otras patologías. Por su parte, Colombia tiene una incidencia reportada de 1:5025 nacidos vivos (Corcho Forero, 2024).

En Ecuador, la incidencia de fibrosis quística es de 1 por cada 11.110 habitantes, con aproximadamente 23 nuevos casos anuales. Para su detección, se emplea principalmente el test de sudor, ya que el cribado neonatal no está implementado de forma rutinaria. Su incidencia es muy similar a la de otros países latinoamericanos donde hay una gran población mestiza (Cuji-Gutiérrez et al., 2023).

El tratamiento de la fibrosis quística está encaminado a mitigar las secuelas producidas por el daño tisular causado por un CFTR no funcional, con el fin de mejorar la calidad de vida del paciente. La fisioterapia respiratoria es un elemento fundamental en este tratamiento, dado que utiliza diversas técnicas para prevenir y controlar las alteraciones del sistema respiratorio. Estas técnicas promueven la eliminación de las secreciones bronquiales, mejoran la ventilación pulmonar, facilitan el drenaje de las secreciones, disminuyen la tos y, por ende, mejoran la calidad de vida. El objetivo principal de la fisioterapia respiratoria es el despeje de las vías respiratorias y el aumento de la capacidad funcional pulmonar. Para lograrlo, utiliza diferentes técnicas (Pisango Pila, 2023) Dentro de las técnicas de fisioterapia encontramos:

El entrenamiento físico que a través del ejercicio aeróbico tiene múltiples beneficios en pacientes con fibrosis quística, contribuyendo al alivio de la disnea y mejorando la tolerancia al ejercicio (Radtke et al., 2018). Por otro lado, la presión positiva espiratoria (PEP) puede mejorar la eliminación de secreciones al generar una presión retrograda que desplaza el moco hacia las vías centrales. Esto se logra mediante la ventilación colateral y el aumento temporal de la capacidad residual funcional (McIlwaine et al., 2019). Adicional a estos tenemos la técnica de drenaje autógeno (DA) la cual es una técnica de limpieza de las vías respiratorias donde el paciente comprende y controla su respiración. Las secreciones en esta técnica se eliminan ajustando la frecuencia, la profundidad y la ubicación de la respiración en una secuencia de técnicas de respiración controlada (McCormack et al., 2017). Finalmente, tenemos el entrenamiento de músculos inspiratorios (IMT) es una técnica que puede ser aplicada desde edades tempranas que implica el entrenamiento de los músculos respiratorios. La acción que busca es mejorar directamente el rendimiento de los músculos inspiratorios (Santana-Sosa et al., 2014).

Por lo tanto, el objetivo principal de esta revisión es identificar los tipos de intervenciones fisioterapéuticas aplicadas en pacientes con fibrosis quística, además describir los instrumentos y pruebas utilizadas en los diferentes estudios para medir la función pulmonar, la eliminación de secreciones y su calidad de vida, buscando determinar cuál de las intervenciones presentan una mayor eficacia clínica a corto o largo plazo en las mejoras de los síntomas. Y del mismo modo evaluar la viabilidad y aceptación de las terapias aplicadas incluyendo las intervenciones domiciliarias, videojuegos activos y aplicaciones móviles.

2. FUNDAMENTACIÓN TEÓRICA

La fibrosis quística (FQ) es la enfermedad autosómica recesiva más común en seres humanos. Se distingue clínicamente por la tríada de enfermedad pulmonar y sinusal crónica,

insuficiencia exocrina del páncreas y aumento de los niveles de sodio y cloro en el sudor. La enfermedad se origina por un fallo en el transporte de cloro a través del regulador de conductancia transmembrana de la fibrosis quística (CFTR), localizado en la superficie luminal de las células epiteliales. Su mal funcionamiento resude el flujo de agua hacia el espacio intraluminal e interfiere con la adecuada hidratación de secreciones, lo que posteriormente bloquea los conductos pancreáticos y las vías aéreas (Repetto L et al., 2001).

La fibrosis quística es una enfermedad monogénica que presenta una expresión clínica muy compleja y variable. Hasta la actualidad se han identificado 2.106 variantes en el gen CFTR. De estas, 466 están registradas en el registro de traducción clínica y funcional de CFTR (CFTR2). Entre las variantes encontramos que 382 causan fibrosis quística (es decir, patogénicas), 49 reflejan síntomas clínicos variados, 11 presentan un significado incierto y otras 24 que no tienen relación con la fibrosis quística (Andrade & Pizarro, 2021).

Las mutaciones del CFTR se agrupan en la actualidad de acuerdo con el origen de su disfunción, que puede incluir la activación del canal CFTR, la traducción disfuncional de proteínas o el procesamiento celular. El 38,74% de las mutaciones del CFTR son mutaciones de sentido erróneo (sustitución de un solo aminoácido), el 16,25% son mutaciones que desplazan el marco de lectura (inserción o delección), el 10,93% son mutaciones de empalme (empalme incorrecto de intrones) y, por último, el 8,41% son mutaciones sin sentido (codón de terminación precoz) (Chen et al., 2021).

Las mutaciones en el gen CFTR pueden agruparse en seis categorías funcionales basadas en su impacto a nivel de la proteico, clase I: Falta de síntesis de CFTR, clase II: Maduración defectuosa y degradación prematura de las proteínas (el Phe508del pertenece a este grupo); clase III: Defecto en la apertura o ajuste en el canal, clase IV: Conductancia deficiente por el orificio del

canal iónico, clase V: Disminución del número de transcritos de CFTR por una anomalía de promotor o empalme (producción de proteína reducida), clase VI: Recambio acelerado desde la superficie celular. Las mutaciones de clase I, II, y III están vinculadas con formas clínicas más graves, como insuficiencia pancreática y enfermedad pulmonar severa; por el contrario, los grupos IV, V y VI se asocian a formas clínicas menos severas debido a que implican un defecto parcial de la proteína CFTR (Araya et al., 2020).

Aproximadamente el 10% de los individuos con fibrosis quística presentan mutaciones de clase I, las cuales resultan en un fenotipo severo de esta enfermedad, en el que no se produce ninguna proteína. Este tipo de mutación interrumpe los procesos normales de producción proteica a nivel celular, lo que quiere decir que no se generan volúmenes importantes de proteína CFTR. Las mutaciones de clase I generan este efecto a través de diversos mecanismos: pueden introducir una secuencia de ADN sin sentido (una mutación sin sentido) o bien pueden crear una secuencia que le señala al mecanismo celular normal que se detenga (una mutación de codón de parada). Ambas tienen como resultado que no se genere ninguna proteína funcional (Aslam et al., 2023).

La F508del (mutación de clase II) es la variante más común que provoca fibrosis quística. Esta mutación está presente en el 80-90% de individuos diagnosticados (en algunas poblaciones). Se transmite como una proteína completa, pero la célula la identifica como mal plegada y se descompone antes de llegar a la membrana celular, donde tienen que ubicarse para llevar a cabo el transporte transepitelial de sales. En consecuencia, es una variante severa que no muestra una función significativa del CFTR. (Heneghan et al., 2023). La mutación G551D, es una mutación de clase III, es la segunda más frecuente en Reino Unido. La mutación R117H (de tipo IV) es la tercera más frecuente en el Reino Unido. (Skilton et al., 2019).

La mutación del CFTR genera una disfunción en el transporte de bicarbonato, sodio y cloro que favorece a la secreción de sustancias espesas en el hígado, aparato reproductor, intestino, páncreas y pulmón, lo cual ocasiona su deterioro. La mayor parte de los pacientes con fibrosis quística típica o clásica presentan una afección en varios sistemas (como el respiratorio, el sinusal, el pancreático y el reproductivo) y un test de sudor positivo. En cambio, la fibrosis quística no clásica se presenta a menudo en individuos adultos, que pueden tener un test de sudor normal o indeterminado, enfermedad pulmonar leve y un compromiso gastrointestinal bajo. Presentan una frecuencia elevada de mutaciones CFTR inusuales (T. & V., 2015b).

La insuficiencia pancreática (IP) es una de las complicaciones de la fibrosis quística y afecta a cerca del 85% de los enfermos diagnosticados. La mayor parte de estos pacientes presentan IP poco después de nacer. Algunos presentaran suficiencia pancreática (SP) durante una parte o la totalidad de su vida, dependiendo de si la persona tiene suficiente función pancreática para crecer y mantenerse sana sin necesidad de terapia suplementaria con enzimas pancreáticas. La SP está fuertemente relacionada con la mutación concreta de los genes CFTR que se presentan en el paciente con fibrosis quística. Las personas con dos mutaciones graves de CFTR (clase I, II, III y VI) suelen mostrar IP temprana, generalmente al nacer. En cambio, los individuos que tienen dos mutaciones leves de CFTR (IV y V) o una grave y otra leve tienden a tener SP al nacer (Vk & Sj, 2017).

Así mismo, tenemos la diabetes relacionada con la fibrosis quística (CFRD), que es una de las comorbilidades más frecuentes y afecta a por lo menos el 50% de los adultos. Un riesgo más alto de desarrollar CFRD se manifiesta a través de la tolerancia anormal a la glucosa en niños y adultos. La intolerancia a la glucosa y la CFRD tienen una etiología multifactorial, pero un defecto importante es la falta de insulina. Esto produce un balance proteico negativo que lleva a condición

catabólica capaz de afectar el estado nutricional. Esto, a su vez, reduce el funcionamiento pulmonar y eleva la morbilidad y la mortalidad. La detección y el tratamiento precoz de la CFRD son cruciales, dado que la diabetes sin control tiene un impacto negativo en la salud pulmonar de la FQ (Kaminski et al., 2019).

La hepatopatía es otra complicación que la fibrosis quística plantea. Esta enfermedad, que normalmente aparece antes de la pubertad y avanza lentamente, no siempre muestra síntomas. En aproximadamente el 5-10 % de los pacientes antes de los 18 años se desarrolla la cirrosis multilobulillar y tiene un impacto considerable en la mortalidad y morbilidad. Hasta ahora, no se ha probado que ningún tratamiento funcione para interrumpir o prevenir la progresión de la hepatopatía hacia la hipertensión portal y la cirrosis, ni siquiera el ácido ursodesoxicólico ni los potenciadores o correctores de los reguladores de la conductancia transmembrana en fibrosis quística (Dana et al., 2020). En pacientes con FQ, las anomalías hepáticas son frecuentes y es la cuarta causa de mortalidad identificable. Hasta el 32% de ellos presentan estas anomalías a la edad de 25 años. La cirrosis multilobulillar es la más importante de las enfermedades del hígado. Esta manifestación temprana y agresiva de la FQ demuestra la necesidad de una mejor comprensión de la identificación, la progresión y el tratamiento de la enfermedad. De manera similar a lo que sucede con numerosas dolencias hepáticas, el daño puede mantenerse latente hasta que la enfermedad llegue a una fase avanzada (Kasper & Assis, 2024).

También entre sus complicaciones encontramos el íleo meconial, que es una de las primeras manifestaciones en recién nacidos que padecen fibrosis quística. Se presenta hasta en el 20% de los pacientes. En estos pacientes se manifiesta una obstrucción de la luz intestinal debido al meconio que es espeso, pegajoso y seco. Se manifiesta de dos maneras: infarto de miocardio simple o complejo. En el infarto de miocardio simple, el meconio viscoso obstruye el íleon terminal, y el

intestino delgado proximal al sitio de la obstrucción se dilata con meconio, gas y líquido. En el infarto de miocardio complejo, los segmentos del intestino delgado que se encuentran distendidos por meconio puede provocar problemas como atresia intestinal, vólvulo prenatal, necrosis isquémica o la perforación y extrusión del meconio hacia el peritoneo (Parikh et al., 2025).

Una complicación adicional de la fibrosis quística en adultos es el síndrome de obstrucción intestinal distal, que se manifiesta con un intenso dolor abdominal y puede parecer una emergencia abdominal aguda. El tratamiento se enfoca en aliviar la obstrucción fecal aguda, ya sea completa o incompleta, con el fin de evitar la necesidad de una operación quirúrgica después del diagnóstico (Sohail et al., 2022).

Además, la enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE) es una de las manifestaciones gastrointestinales más frecuentes de la fibrosis quística y posiblemente tiene un rol en la patogénesis de la enfermedad respiratoria. Esta enfermedad es un trastorno que ocurre cuando el incremento del contenido del estómago causa la aparición de síntomas y signos que cambian según la edad. Entre los síntomas más comunes en niños se encuentran la sensación de ardor en la boca, dificultad dolor abdominal, vómitos frecuentes y ardor tras el esternón; aunque a veces también puede aparecer tos crónica, asma y neumonía recurrente. La ERGE puede aparecer en adultos con síntomas “típicos”, como la regurgitación y la acidez, así como con síntomas “atípicos”, que incluyen enfermedades del oído, la nariz o la garganta; afecciones pulmonares o cardíacas (Bongiovanni et al., 2020).

La fibrosis quística puede manifestarse de manera asintomática, oligosintomática o con una gran variedad de síntomas y signos a lo largo de las diferentes edades de presentación, desde el recién nacido hasta el adulto. En la actualidad, el diagnóstico se lleva a cabo, de manera más frecuente, en recién nacidos asintomáticos que son identificados a través de la estrategia de

pesquisa neonatal y en etapas pediátricas u adultas cuando aparecen síntomas y signos clínicos, especialmente con presentaciones de fenotipos más leves. Para determinar el diagnóstico de la fibrosis quística, es esencial evaluar la disfunción del canal de conductancia transmembrana de fibrosis quística. Se observa mediante la prueba de sudor con una determinación anormal de cloruro o la presencia de mutaciones del CFTR causantes de la enfermedad o a través de la medición de corriente intestinal anormal (Comité Nacional de Neumonología et al., 2021).

La gravedad y el tipo de los síntomas en pacientes con fibrosis quística pueden diferir de un individuo a otro. Numerosas enfermedades presentan síntomas similares, lo cual dificulta su diagnóstico. Algunos de los síntomas más frecuentes son: tos, piel con sabor a sal. Defecación anormal, neumonía, sibilancias, aumento de moco pulmonar, pólipos nasales, dedos en palillo de tambor, entre otros (Latorre Pareja, 2017).

La fisioterapia respiratoria es un elemento esencial para el tratamiento de la fibrosis quística. Esta es una especialidad terapéutica destinada a prevenir y tratar patologías pulmonares de forma directa por parte del terapeuta, utilizando sus manos o instrumentos para su ejecución. Entre sus objetivos generales tiene mejorar y optimizar la función respiratoria y lograr un adecuado intercambio de gases, propio del funcionamiento sano del organismo. Además, la fisioterapia respiratoria tiene como objetivo prevenir disfunciones respiratorias y puede ayudar a restaurar y preservar la función pulmonar, así como mejorar el funcionamiento y el bienestar del paciente. Abarca varias técnicas, incluyendo ejercicios respiratorios, movilización, posicionamientos, maniobras de reexpansión pulmonar, entre otras (Sánchez et al., 2021).

En la actualidad, la perspectiva de la fisioterapia respiratoria en la fibrosis quística es más extensa. Sus objetivos se centran fundamentalmente en retrasar la enfermedad pulmonar y mantener la función física del paciente, con el fin de mejorar su calidad de vida. La técnica más

adecuada para cada paciente es aquella que le posibilite expulsar la mayor cantidad de secreciones, manteniendo un buen estado general y permitiéndole afrontar el desarrollo de la enfermedad (Vázquez-Palanco et al., 2025).

La fisioterapia respiratoria logra que las personas con fibrosis quística tengan una mejor calidad de vida, y también, reduce la dependencia del tratamiento hospitalario. Se utilizan varias estrategias para desobstruir la vía aérea; entre las más comunes tenemos: Drenaje postural, en el que se ubica al paciente en varias posiciones para eliminar las secreciones de las vías respiratorias por medio del efecto de la gravedad. Así mismo, se emplea la técnica de espiración forzada (TEF), que consiste en realizar una inspiración profunda y luego una rápida y prolongada espiración con glotis abierta, facilitando así que las secreciones sean arrastradas hacia afuera. Además, está la técnica de vibración, que consiste en hacer vibraciones manuales sobre la pared del tórax mientras se exhala, con el objetivo de conseguir que las secreciones pierdan viscosidad. También se encuentra la técnica de drenaje autógeno, que, mediante espiraciones controladas por el paciente, persigue un flujo espiratorio óptimo para movilizar las secreciones y mantener las resistencias al mínimo con el fin de prevenir el colapso de las vías respiratorias. (Falcón & Hernández del Pino, 2022). Por otra parte, están los ejercicios de expansión torácica, que se realizan con inspiraciones máximas mantenidas a través de una apnea corta al final de estas y una espiración pasiva lenta. Otra técnica empleada es la respiración controlada, también conocida como respiración diafragmática. Consiste en periodos de respiración lenta a volumen corriente, que incluyen la relajación de los músculos accesorios de la respiración y la ventilación con el diafragma. El objetivo es posibilitar la recuperación del paciente y prevenir su agotamiento. (Alonso López & Morant, 2004).

Además, se utilizan diferentes dispositivos PEP (presión espiratoria positiva) oscilantes y no oscilantes para ayudar a eliminar la mucosidad de los pulmones y mejorar la función pulmonar de los pacientes. Entre los dispositivos PEP no oscilantes tenemos: La mascarilla PIPEP que es una mascarilla nasobucal con dos válvulas, una para la inspiración y la otra para la espiración, que crean una resistencia al flujo y el TheraPEP el cual está constituido por dos componentes fundamentales. La primera incluye la interfaz, la válvula unidireccional y el resistor de flujo, que permite la inspiración y espiración del dispositivo. La segunda se compone de un indicador de presión como biofeedback; esta presión es generada por la resistencia al flujo a través de un orificio. Y entre los dispositivos PEP oscilantes tenemos: Flutter que es un dispositivo con forma de Pipa que contiene una bola de acero capaz de oscilar con el flujo espiratorio interrumpiendo intermitentemente y generando una vibración que se transmite desde la boca hasta las vías aéreas inferiores y El Acapella que es un dispositivo que incluye una placa de contrapeso con un imán en interior, el cual se mueve de forma intermitente, causando interrupciones en el flujo del aire inspirado y, como consecuencia, produce un efecto oscilante (Marambio-Coloma et al., 2023).

3. MATERIAL Y MÉTODOS

3.1 Fuentes de datos y estrategias de búsqueda.

La estrategia de búsqueda se realizó siguiendo los criterios de Prisma. Se realizó una búsqueda en las siguientes bases de datos electrónicas: *Medline*, *Cochrane*, *Elsevier*. Donde se analizaron publicaciones de los últimos 10 años con el diseño del estudio: Ensayos controlados aleatorizados (ECA). Además, se realizó búsqueda de literatura gris donde se encontraron ECAS de interés. Los términos de búsqueda utilizadas aparecen descritos en el cuadro 3.1 y fueron usados de forma singular y combinados en una secuencia sistemática.

Cuadro enumerado con “Algoritmo de búsqueda”

Cuadro 3.1. Algoritmo de búsqueda

(Respiratory physiotherapy) AND (cystic fibrosis) (cystic fibrosis) NOT (Atelectasis) (physiotherapy) AND (cystic fibrosis) (Respiratory physiotherapy) OR (cystic fibrosis) (physiotherapy) OR (cystic fibrosis) ((Cystic fibrosis) OR (Respiratory physiotherapy)) NOT (Atelectasis) (cystic fibrosis) AND (rehabilitation) (cystic fibrosis) AND (physical therapy modalities) (cystic fibrosis) NOT (bronchiectasis).

3.2 Selección de estudios

Se llevó a cabo una búsqueda bibliográfica inicial de las bases de datos Medline, Cochrane, Elsevier. Posteriormente se realizó la revisión de los textos completos de los artículos para garantizar que cumplieran los criterios de inclusión y exclusión especificados.

Criterios de inclusión:

- Artículos publicados entre enero de 2015 y febrero de 2025.
- Se incluyeron los estudios que correspondían a ensayos clínicos aleatorizados y cruzados.
- Artículos publicados sin restricción de idioma.
- Pacientes diagnosticados con fibrosis quística (niños, adolescentes o adultos).

Criterios de exclusión:

- Estudios que presenten pacientes con comorbilidades no controladas.
- Ensayos clínicos con datos incompletos o que no reportaran resultados clínicos relevantes.
- Revisiones sistemáticas, estudios pilotos o estudios observacionales.

3.3 Extracción de datos

Se extrajeron datos de cada estudio que cumplió los criterios de inclusión, entre estos se incluyeron datos como: Autor, año, tipo de estudio, edad media, grupo intervención, grupo control. Además de las intervenciones realizadas que incluyeron: Tratamiento, duración de tratamiento, tipo de intervención y los resultados más relevantes del estudio.

3.4 Análisis de datos:

Los cuestionarios utilizados en los ensayos clínicos aleatorizados fueron los siguientes: Cuestionario de calidad de vida (CFQ-R), Cuestionario de Evaluación de la Tos y el Esputo (CASA-Q), Cuestionario de Tos de Leicester (LCQ), Cuestionario de Calidad de Vida Pediátrica (PedsQL). Además, las escalas que se presentaron fueron: Escala de Borg, Escala de Fatiga de Schwartz, Escala visual analógica, Escala de Estimación de Actividad Habitual (HAES), Escala HADS. Y por último las pruebas utilizadas fueron: Prueba de caminata de 6 minutos (6MWT), Prueba de caminata de 2 minutos (2MWT), Prueba de ejercicio MST-25, Prueba de 5 repeticiones máxima (5RM), Prueba TUG, Prueba TUDS, Prueba de salto horizontal (HJT), Espirometría. Protocolo de Bruce modificado, Lanzamiento de balón medicinal (MBT), Dinamometría de agarre de mano.

3.5 Método de síntesis:

Cuestionario de calidad de vida (CFQ-R): Herramienta para pacientes con FQ, que evalúa dominios físicos, emocionales y sociales. Puntuaciones más altas indican mejor calidad de vida. El cuestionario consta de 50 preguntas que generan puntuaciones estandarizadas de 0 a 100 (Flume et al., 2019).

Cuestionario de Evaluación de la Tos y el Esputo (CASA-Q): Es un cuestionario que evalúa los síntomas de tos y esputo, y su impacto en las actividades diarias durante los 7 días anteriores. La puntuación contiene cuatro dominios (Charon et al., 2023).

Cuestionario de Tos de Leicester (LCQ): Evalúa pacientes con tos crónica. Es un cuestionario validado cuya puntuación total oscila entre 3 y 21. Una puntuación alta refleja una mejor calidad de vida (Reynolds et al., 2023).

Inventario de Calidad de Vida Pediátrica (PedsQL): Es un instrumento genérico diseñado y validado para niños pequeños a partir de 2 años (Cheney et al., 2020).

Escala de Borg: Su propósito es clasificar la percepción subjetiva del esfuerzo físico (Ramos-Favaretto et al., 2019).

Escala de Fatiga de Schwartz: Es un instrumento diseñado para medir la fatiga en pacientes, especialmente en el contexto del cáncer (Duarte et al., 2019).

Escala visual analógica: Se utiliza para medir magnitudes intangibles como el dolor, la calidad de vida y la ansiedad (Heller et al., 2016).

Escala de Estimación de Actividad Habitual (HAES): Utilizada para evaluar la actividad física diaria (Gupta et al., 2019a).

Escala Hospitalaria de Ansiedad y Depresión (HADS): Es un instrumento de cribado que evalúa los síntomas emocionales en diferentes poblaciones y afecciones médicas (Valero-Moreno et al., 2019).

Prueba de caminata de 6 minutos (6MWT): Es una prueba de ejercicio funcional que requiere que una persona camine 30 metros, recorriendo la mayor distancia posible en 6 minutos.

Es muy utilizada para evaluar objetivamente la capacidad funcional del ejercicio en el manejo de pacientes con enfermedad pulmonar (Agarwala & Salzman, 2020).

Prueba de caminata de 2 minutos (2MWT): Versión abreviada del 6MWT para pacientes con limitaciones severas (Reinmann et al., 2023).

Prueba de ejercicio MST-25 (Prueba de lanzadera modificada de 25 niveles): Es una evaluación o prueba de 25 niveles que permite a los participantes caminar o correr (Corda et al., 2024).

Prueba de 5 repeticiones máximas (5RM): Se define simplemente como la carga máxima que una persona puede levantar durante cinco repeticiones con la técnica correcta (Gail & Künzell, 2014).

Prueba TUG (Timed Up and Go): Mide el tiempo necesario para levantarse desde una posición sentada, caminar 10 m, darse la vuelta, volver a la posición inicial y sentarse (Kear et al., 2017).

Prueba TUDS (Timed Up and Down Stairs): Evalúa la capacidad para subir y bajar escaleras. Relacionado con fuerza y equilibrio que presente el paciente (Lanfranconi et al., 2020).

Prueba de salto horizontal (HJT): Mide la distancia de un salto horizontal con ambos pies para evaluar las extremidades inferiores (Marques et al., 2019).

Espirometría: Es una prueba de función respiratoria que evalúa las propiedades mecánicas de la respiración; mide la máxima cantidad de aire que puede ser exhalada desde un punto máxima inspiración (Benítez-Pérez et al., 2016).

Protocolo de Bruce modificado: La prueba de Bruce mide la capacidad del sistema cardiovascular para suministrar oxígeno a los músculos durante el ejercicio. Durante la prueba, el corredor realiza una serie de etapas, cada una de mayor intensidad siendo monitoreado de cerca (*Todo lo que necesitas saber sobre el Protocolo Bruce - Victor Valldecabres, 2023*).

Lanzamiento de balón medicinal (MBT): Es un test utilizado para evaluar la potencia explosiva y la fuerza de la parte superior del cuerpo, especialmente los brazos (Fenneni et al., 2014).

Dinamometría de agarre de mano: Es una prueba que mide la fuerza isométrica de los músculos de la mano y el antebrazo mediante un dispositivo llamado dinamómetro de mano (Torres Coscoyuela et al., 1999).

3.6 Evaluación de la calidad metodológica

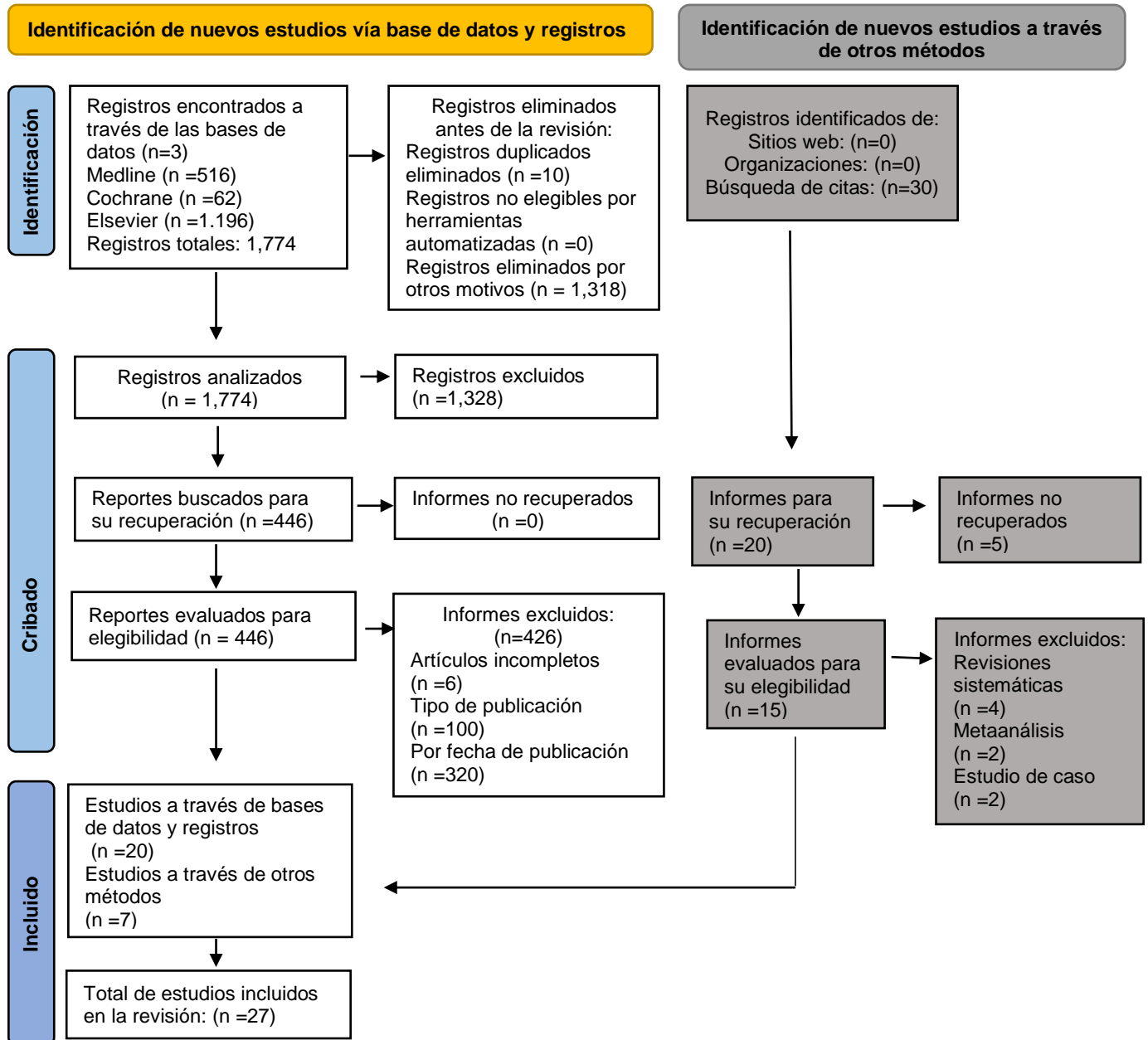
Para evaluar la calidad metodológica y la validez de los estudios se aplicó la escala The Physiotherapy Evidence Database (PEDro), que es una escala de calificación que evalúa la calidad metodológica de ensayos clínicos. Consta de 11 ítems que abarca la validez externa (ítems 1), la validez interna (ítems 2 a 9) y el informe estadístico (ítems 10 a 11) (Cashin & McAuley, 2020).

4. RESULTADOS

En la búsqueda realizada en las siguientes bases de datos: Medline, Cochrane y Elsevier, se seleccionó un total de 1,774 artículos para ser examinados. Antes del proceso de selección, se eliminaron 1,328 artículos, por lo tanto, fueron evaluado para su elegibilidad 446 artículos. De estos, 426 fueron eliminados por no cumplir con los criterios de inclusión. Así mismo, se seleccionaron 30 artículos a través de referencias y citas bibliográficas, de los cuales se recuperaron 20 de ellos; por esta razón, solo 15 fueron evaluados para su elegibilidad, y finalmente

8 artículos fueron excluidos por no cumplir con los criterios de inclusión y exclusión. En total, encontramos 27 artículos que fueron seleccionados para realizar la revisión.

Figura 1. Diagrama de flujo PRISMA (Page et al., 2021).



4.1 Característica de los estudios

Se incluyeron 27 ensayos controlados, aleatorizados. La edad media de los artículos analizados fue de 20,67 años. La tabla 1 presenta información de: Los autores, el año, el país de origen, la edad media y el tamaño de la muestra. Cada uno de los artículos seleccionados cuenta con un grupo control y un grupo intervención. Estas investigaciones fueron publicadas entre 2015 y 2025.

Tabla 1. Característica de los estudios

	Autor	País de origen	Diseño	Edad media	Tamaño de la muestra	Grupo intervención	Grupo control
1	(Dwyer et al., 2017)	Australia y Nueva Zelanda	Estudio aleatorizado, controlado y cruzado	30 ± 8	24	G1: V2: 4 V3: 7 V4:13 G2: V2: 14 V3: 4 V4:6	V2: 6 V3: 13 V4: 5
2	(Kriemler et al., 2016)	Suiza y Alemania	Ensayo clínico cruzado aleatorizado	20,8 años	12	G1: 12 G2: 12	12
3	(Zeren et al., 2019)	Turquía	Ensayo clínico aleatorizado y controlado	Grupo PT+IMT: 11,66 ± 2,42 años Grupo PT: 10,47 ± 2,03 años	36	18	18
4	(Helper et al., 2020)	Israel	Ensayo prospectivo cruzado	29,6 ± 6,3 años	22	22	22
5	(Dwyer et al., 2015)	Australia	Ensayo controlado aleatorizado	GI: 28 años GC: 30 años	40	19	21

6	(Grosse-Onnebrink et al., 2017)	Alemania	Ensayo controlado aleatorizado	GI: 19 ± 7,9 años GC: 23,6 ± 11,8 años	41	20	21
7	(Emirza et al., 2021)	Estambul	Ensayo controlado aleatorizado	GI: 12,97 (2,76) GC: 12.13 (3.44)	28	14	14
8	(King et al., 2021)	Australia	Estudio doble ciego, controlado con placebo, aleatorizado y cruzado con extensión abierta.	32.5 (18-65)	20	10	10
9	(San Miguel-Pagola et al., 2020)	Bélgica	Ensayo cruzado aleatorizado	25 (7.5)	22	11	11
10	(Gupta et al., 2019b)	India	Ensayo controlado aleatorizado	GI: 147,16 (33,96) GC: 152.22 (40.02) Edad media de 149,79 meses	52	25	27
11	(Radtke et al., 2018b)	Suiza	Ensayo cruzado, aleatorizado y controlado	23 (22,25)	15	7	8
12	(Dentice et al., 2019)	Australia	Ensayo cruzado aleatorizado	Saludable: 28 ± 5 (23 a 40) FQ leve: 27 ± 7 (19 a 41) FQ avanzada:	39	G1: FQ leve: 13 G2: FQ avanzada: 13	Grupo con pacientes saludables: 13

				30 ± 6 (22 a 41)			
13	(Rodriguez Hortal et al., 2017)	Suecia, Estocolmo	Ensayo prospectivo, aleatorizado	Edad media de 31 años	32	16	16
14	(Kaltsakas et al., 2021)	Reino Unido	Ensayo controlado aleatorizado	32±10	24	12	12
15	(Dentice et al., 2018)	Australia	Ensayo cruzado aleatorizado	30 ± 9	24	12	12
16	(Dwyer et al., 2019)	Australia	Ensayo clínico aleatorizado, cruzado y controlado con placebo	27 (9) Rango: 18-48	14	G1: 14 G2: 14	14
17	(Wood et al., 2020)	Australia	Ensayo controlado aleatorio prospectivo	edad [media ± DE] 31 ± 9 años	60	29	31
18	(Singh et al., 2020)	EE.UU	Estudio controlado aleatorizado	GI: 29.7 (12.3) GC: 30,4 (12,8)	59	30	29
19	(Donadio et al., 2022)	Madrid, España	Ensayo controlado aleatorizado	GC: 8 11.7 (3.5) GI con ejercicio: 12.8 (3.1) GI con ejercicio más NMES: 13.8 (1.7)	27	G1: 8 G2: 8	11
20	(Hakim et al., 2022)	Irán	Ensayo clínico aleatorizado	10,11 y 9,77 años (rango: 8-12)	70	35	35
21	(Gonçalves Wamosy et al., 2021)	Brasil	Ensayo clínico aleatorizado	GI: 9.53±1.9 GC: 8.73±2.6	30	15	15

22	(Del Corral et al., 2018)	España	Ensayo clínico aleatorizado	GC: Edad 11 ± 6 años GI: Edad 13 ± 3 años	39	19	20
23	(Moola et al., 2017)	Canadá	Ensayo clínico aleatorizado	11,6 años	13	7	6
24	(Flores et al., 2023)	Brasil	Ensayo clínico aleatorizado	GI: 29 (12) GC: 27 (13)	34	19	15
25	(Combret et al., 2018)	Bélgica	Ensayo aleatorizado, cruzado y controlado	GI FQ: 13,3 (±2,4) GC niños sanos: 13,8 (±1,8)	27	9 niños con fibrosis quística	18 niños sanos
26	(Stanford et al., 2019)	Reino Unido	Ensayo cruzado aleatorizado	35,5 (17,1)	14	7	7
27	(Bieli et al., 2017)	Suiza	Ensayo cruzado aleatorizado	Grupo IC: 15,4 años Grupo CI: 13,2 años	22	22	22

Abreviatura: G: grupo; V: Visita; GC: Grupo control; GI: Grupo Intervención; PT: Fisioterapia torácica integral; IMT: Entrenamiento de fuerza muscular; EMI: Entrenamiento de los músculos inspiratorios; FQ: Fibrosis quística; IC: Intervención/control; CI: Control/intervención. NMES: Estimulación eléctrica neuromuscular.

4.2 Riesgo de sesgo en los estudios

Para la validez de los estudios utilizamos la escala de PEDro que consta de 11 ítems según los siguientes criterios: 1) Criterios de elegibilidad; 2) Asignación de sujetos de forma aleatoria; 3) Asignación oculta; 4) Comparabilidad inicial; 5) Sujetos cegados; 6) Terapeutas cegados; 7) Evaluadores cegados; 8) Seguimiento adecuado; 9) Análisis por intención de tratar; 10) Comparaciones entre los grupos; 11) Estimaciones puntuales y variabilidad. Las puntuaciones

menores a 3 indican una mala calidad del estudio, 4-5 calidad regular, 6-8 buena calidad y 9-10 una excelente calidad del estudio («Escala PEDro», 2020). La calidad metodológica de estas investigaciones se encuentra entre 4 y 8 puntos sobre 10.

Tabla 2. The Physiotherapy Evidence Database (PEDro):

	Referencias	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	Puntuación
1	(Dwyer et al., 2017)	+	+	+	+	-	-	+	+	-	+	+	7/10
2	(Kriemler et al., 2016)	-	+	-	+	-	-	+	-	-	+	+	5/10
3	(Zeren et al., 2019)	+	+	+	+	-	-	+	+	-	+	+	7/10
4	(Helper et al., 2020)	+	+	-	+	-	-	+	+	-	+	+	6/10
5	(Dwyer et al., 2015)	+	+	+	+	-	-	-	+	+	+	+	7/10
6	(Grosse-Onnebrink et al., 2017)	+	+	+	+	-	-	-	+	-	+	+	6/10
7	(Emirza et al., 2021)	+	+	+	+	-	-	+	+	-	+	+	7/10
8	(King et al., 2021)	+	+	+	+	-	-	+	+	-	+	+	7/10
9	(San Miguel-Pagola et al., 2020)	+	+	+	+	-	-	+	+	+	+	+	8/10
10	(Gupta et al., 2019b)	+	+	+	+	-	-	+	+	-	+	+	7/10
11	(Radtke et al., 2018b)	+	+	+	+	-	-	+	+	-	+	+	7/10
12	(Dentice et al., 2019)	+	+	+	+	-	-	+	+	+	+	+	8/10
13	(Rodriguez Hortal et al., 2017)	+	+	+	+	-	-	+	+	-	+	+	7/10
14	(Kaltsakas et al., 2021)	-	+	-	+	-	-	-	+	+	+	+	6/10
15	(Dentice et al., 2018)	+	+	+	-	-	-	+	+	+	+	+	7/10
16	(Dwyer et al., 2019)	+	+	+	-	-	-	+	+	-	+	+	6/10
17	(Wood et al., 2020)	+	+	+	+	-	-	+	+	+	+	+	8/10
18	(Singh et al., 2020)	+	+	+	-	-	-	+	+	+	+	+	7/10
19	(Donadio et al., 2022)	+	+	-	+	-	-	+	-	+	+	+	6/10
20	(Hakim et al., 2022)	+	+	-	+	-	-	-	-	-	+	+	4/10

21	(Gonçalves Wamosy et al., 2021)	+	+	-	+	-	-	-	+	-	+	+	5/10
22	(Del Corral et al., 2018)	+	+	+	+	-	-	+	+	+	+	+	8/10
23	(Moola et al., 2017)	+	+	+	+	-	-	-	+	-	+	+	6/10
24	(Flores et al., 2023)	+	+	+	+	-	-	+	+	+	+	+	8/10
25	(Combret et al., 2018)	+	+	-	+	-	-	-	+	-	+	+	5/10
26	(Stanford et al., 2019)	+	+	-	-	-	-	+	-	-	+	+	4/10
27	(Bieli et al., 2017)	+	+	-	+	-	-	+	-	+	+	+	6/10

4.3 Participantes

Esta revisión incluyó 840 participantes los cuales se dividieron en grupo control y grupo intervención en todos los estudios revisados. La edad de los participantes osciló entre los 8 y 48 años donde fueron incluidos niños, adolescentes y adultos. El tamaño de la muestra más alto fue de 70 participantes y el más bajo fue de 12 participantes.

4.4 Intervención:

Esta revisión sistematizó 27 ensayos, los cuales fueron organizados en una tabla que nos muestra aspectos claves como: los autores, el año, el tipo de estudio, el tratamiento realizado y su duración, la intervención realizada (Fisioterapia respiratoria, PEP, Flutter, combinaciones de ejercicio físico con fisioterapia respiratoria, respiración diafragmática, ejercicios de expansión torácica, drenaje postural, percusiones, DA, MI-E, VNI, combinación de nebulización mucoactiva con técnicas de fisioterapia respiratoria, etc), la pauta de las sesiones, su duración y finalmente los resultados.

4. 5 Descripción de los resultados por objetivos:

A partir de los datos encontrados, se agrupan los resultados conforme a los objetivos específicos establecidos para la base de datos.

Resultados que dan respuesta al primer objetivo específico: Describir los instrumentos y pruebas utilizadas para medir la función pulmonar, eliminación de secreciones, fuerza muscular y calidad de vida.

Artículos:	Aporte referente con el primer objetivo específico:
Zeren et al., 2019	Utilizaron espirometría (FEV1, FVC) más manometría para medir la presión inspiratoria máxima esto para evaluar la función pulmonar y la fuerza muscular.
Del corral et al., 2018	Emplearon la prueba de 6 minutos marcha (6MWT), dinamometría de fuerza y el cuestionario CCFQ-R.
Flores et al., 2023	Utilizaron dinamometría, espirometría, prueba de 6 minutos marcha (6MWT), el cuestionario CFQ-R y la escala de Borg.
Bieli et al., 2017	En este estudio se utilizó el dispositivo SpiroTiger con el objetivo de medir la resistencia muscular respiratoria, además de utilizarse pruebas de ejercicio y espirometría (FEV1, FVC, MEF75/25).
Gupta et al., 2019	Evaluaron la capacidad funcional mediante la prueba de 6 minutos marcha (6WMT), además de distintos cuestionarios entre ellos el CFQ-R. Además, se utilizó la prueba de ejercicio cardiopulmonar para medir el VO2 máximo.
Wood el al., 2020	Utilizaron un cuestionario de síntomas el cual fue aplicado mediante una aplicación móvil cada cierto tiempo durante la duración del estudio.
Helper et al., 2020	Utilizaron la medición del peso del esputo para comparar la eficacia de dos técnicas distintas para la limpieza de vías aéreas.

Radtke et al., 2018	Emplearon la reometría para poder medir la viscoelasticidad del esputo para poder tener un indicador de sus propiedades físicas.
---------------------	--

Tabla 3: Aporte de autores con relación al primer objetivo

Análisis: Entre los diferentes instrumentos utilizados en los estudios los más comunes fueron la espirometría (FEV1), la prueba de 6 minutos marcha, la medición de fuerza muscular respiratoria y cuestionarios de calidad de vida, estos instrumentos permitieron una evaluación más integral de los resultados obtenidos.

Resultados que dan respuesta al segundo objetivo específico: Determinar las intervenciones con mayor eficacia clínica a corto y largo plazo en la mejora de síntomas respiratorios y capacidad funcional.

Artículos:	Aporte referente con el segundo objetivo específico:
Emirza et al., 2021	Compararon EMT con resistencias altas vs baja. El EMT con mayor resistencia a 30% fue más eficaz ya que mejoro parámetros respiratorios y calidad de vida.
San Miguel-Pagola et al., 2020	Compararon terapia combinada (mucoactivos + PEP + DA) vs una atención habitual. De estas intervenciones la terapia combinada fue más eficaz a corto plazo (5 días) durante el periodo de nebulización aumentando la expectoración del esputo.
Hakim et al., 2022	Compararon actividad física supervisada vs educación estándar. Dando como resultados que un programa de actividad física supervisada domiciliaria es eficaz a medio plazo (2 meses) para mejorar la calidad de vida en los niños.
Flores et al., 2023	Se comparó la rehabilitación temprana contra la atención estándar, dando como resultado que la rehabilitación temprana es más eficaz a corto plazo (14 días) para mejorar la fuerza muscular y la calidad de vida.
Gonçalves Wamosy et al., 2021	En este estudio se comparó la dorsana alfa y la solución salina hipertónica seguida de

	fisioterapia donde se nos demostró una mejorar en mecánica respiratoria con uso de la dorsana alfa.
Dwyer et al., 2017	Compararon dos intervenciones (ejercicio y Flutter) dando como resultado que ambas intervenciones son eficaces a corto plazo para mejorar la eliminación del esputo.
Grosse-Onnebrink et al., 2017	Nos demuestran que la HFCWO es eficaz a corto plazo (una sesión) para mejorar el aclaramiento de las pequeñas vías aéreas.
Rodriguez Hortal et al., 2017	En sus resultados nos demuestran que la fisioterapia asistida con VNI es más eficaz a medio plazo (3 meses) que la terapia con PEP para mejorar el aclaramiento pulmonar (LCI).
Donadio et al., 2022	Sus resultados nos demuestran que el entrenamiento de resistencia supervisado es eficaz a medio plazo (8 semanas) para mejorar fuerza y capacidad funcional.

Tabla 4: Aporte de autores con relación al segundo objetivo

Análisis: Entre las diferentes intervenciones aplicadas nos damos cuentas que las terapias combinadas presentan un resultado positivo y fue considerado más eficaz a corto y largo plazo.

Resultados que dan respuesta al tercer objetivo específico: Evaluar la viabilidad y aceptación de las terapias aplicada a los pacientes, incluyendo intervenciones domiciliarias, videojuegos activos, aplicaciones móviles y modalidades combinadas.

Artículos:	Aporte referente con el tercer objetivo específico:
Rodriguez Hortal et al., 2017	Evalúa un programa domiciliario de fisioterapia asistida con VNI, el cual es viable y efectivo con supervisión remota mediante llamadas.
Wood et al., 2020	Evalúan una aplicación móvil de monitoreo semanal. Este demuestra una aceptación y viabilidad para la detección temprana de exacerbaciones.
Del Corral et al., 2018	Evalúa un programa domiciliario con videojuegos activos (Nintendo Wii) durante 12 meses. Sus resultados son viables,

	efectivos y tolerables por niños y adolescentes.
Moola et al., 2017	Evaluaron un programa de asesoramiento familiar (CF Chatters). Lo concluyen como un método viable, seguro y aceptado, con efecto muy prometedores en la adherencia a la actividad física.

Tabla 5: Aporte de autores con relación al tercer objetivo

Análisis: Los distintos programas domiciliarios, las aplicaciones móviles y los video juegos activos se han convertido en una fuente viable y es bien recibida por los pacientes, ya que ayuda al monitoreo domiciliario.

5. DISCUSIÓN:

La fisioterapia respiratoria representa un papel muy fundamental en el tratamiento de pacientes con fibrosis quística (FQ) tanto en su población adulta como pediátrica. Esto gracias a las distintas técnicas que emplea para su intervención. Entre ellas se nos menciona: el drenaje autógeno (DA), la presión espiratoria positiva (PEP), el entrenamiento de los músculos inspiratorios (IMT), la ventilación no invasiva (INV) y su combinación con el ejercicio físico.

En esta revisión sistemática se analizaron 27 ensayos controlados aleatorizados con el objetivo de conocer y analizar la eficacia que tienen las diferentes intervenciones que realiza la fisioterapia respiratoria en estos pacientes. Todos los estudios incluyeron una intervención basada en las distintas técnicas mencionadas anteriormente y se nos muestran mejorías en la función pulmonar, la capacidad funcional y la calidad de vida con distintas variaciones en la metodología aplicada.

La técnica PEP, tanto oscilante como no oscilante fue una de las más estudiadas. Evaluando dispositivos como el Flutter, Acapella y OPEP. En la mayoría de los ensayos revisados (Dwyer et al., 2017; Gonçalves Wamosy et al., 2021; San Miguel-Pagola et al., 2020; (Kriemler et al.,

2016); (Radtke et al., 2018b); (Dwyer et al., 2019), el uso de esta técnica resulto ser beneficioso para la movilización de las secreciones y mejorar el aclaramiento mucociliar, sobre todo cuando fue combinado con técnicas de espiración forzada o drenaje autógeno. Demostrando que son bien toleradas por pacientes de distintas edades. (Helper et al., 2020) comparó modalidades asistidas (MI-E) con drenaje autógeno demostrando que estos tratamientos son eficaces para la eliminación del esputo pero el tratamiento con MI-E a largo plazo (8 semanas) presento resultados más favorables que el DA. En contra parte (San Miguel-Pagola et al., 2020) comparó la terapia combinada (mucoactivos + PEP + DA) indicando que es más efectivo a corto plazo (5 días) ya que aumenta la expectoración del esputo durante la nebulización.

En cuanto al entrenamiento de los músculos respiratorios (IMT y EMT) los estudios incluidos (Zeren et al., 2019; Emirza et al., 2021; Bieli et al., 2017) demostraron un aumento de la fuerza inspiratoria y espiratoria así como una disminución en la sensación de la disnea y una resistencia a la fatiga. Sin embargo, los avances en la función pulmonar (FEV1, FVC) resultaron ser menos estables. Esto nos indica que los efectos de estos métodos podrían estar más enfocados en la capacidad de esfuerzo y en la eficiencia respiratoria que en revertir la obstrucción bronquial.

Por otro lado, los programas de ejercicio físico, principalmente los que se fundamentan el entrenamiento aeróbico y de resistencia, mostraron avances importantes en la tolerancia al ejercicio, la fuerza de los músculos y la calidad de vida (Gupta et al., 2019; Del Corral et al., 2018; Hakim et al., 2022; Flores et al., 2023; Kaltsakas et al., 2021, (Donadio et al., 2022); (Combret et al., 2018); (Moola et al., 2017)). Estos hallazgos respaldan el rol del ejercicio terapéutico como un instrumento que complementa a la fisioterapia respiratoria convencional. Además, demuestran que el ejercicio supervisado mejora la capacidad funcional y la tolerancia al esfuerzo obteniendo

resultados positivos en la calidad de vida. (Flores et al., 2023) destaca la importancia de la rehabilitación temprana combinada con fisioterapia estándar.

En cuanto a las intervenciones combinadas que incluye (fisioterapia + VNI o fisioterapia + sustancias mucoactivas o fisioterapia + HFCWO), varios estudios (Rodríguez Hortal et al., 2017, San Miguel-Pagola et al., 2020; Dwyer et al., 2015; King et al., 2021; (Grosse-Onnebrink et al., 2017); Stanford et al., 2019) mencionaron que se encontró mejores resultados en la eliminación de secreciones y en la reducción de la fatiga. Estas tácticas multimodales parecen ser más eficaces que las técnicas individuales, principalmente en fases avanzadas de la enfermedad, cuando la hipoventilación y la obstrucción bronquial son más notorias. De igual manera nos mostraron que la HFCWO y VNI favorecen la expansión pulmonar de los pacientes y el aclaramiento mucociliar en casos con carga mucosa alta.

Otro hallazgo relevante e importante es el aumento en la utilización de tecnologías digitales, como videojuegos y aplicaciones móviles, para monitorear a pacientes con FQ (Wood et al., 2020; Del Corral et al., 2018). Estas herramientas están vistas como un aumento de la motivación y el apego a los tratamientos, lo que supone un progreso importante en el ámbito de las terapias a domicilio.

Otros estudios nos demuestran que la nebulización y su posición puede influir en la distribución del fármaco y en la eficacia del aclaramiento mucociliar (Dentice et al., 2019); Dentice et al., 2018; (Singh et al., 2020). Estos estudios destacan la combinación de distintas soluciones (Solución salina, xilitol). Los resultados de (Dentice et al., 2019) favorecen la posición en decúbito lateral en cambio (Dentice et al., 2018) no encontró diferencias significativas en las distintas posiciones.

Finalmente, los autores de los distintos estudios incluyeron que técnica de las utilizadas fue más efectiva para la eliminación del esputo en los pacientes con FQ. Kriemler et al., 2016 nos demostraron que el ejercicio en trampolín es más efectivo para eliminar el esputo que el ciclismo. Así mismo, Helper et al., 2020 consideraron que el tratamiento con MI-E es más efectivo para la eliminación del esputo en comparación con el DA. Del mismo modo, Dwyer et al., 2017 comprobaron que tanto el ejercicio en cinta rodante como el Flutter dieron reducciones significativas del esputo. Además, San Miguel-Pagola et al., 2020 observaron que la terapia combinada de nebulización mucoactiva + PEP oscilatoria dio como resultado una mayor expectoración del esputo.

Los hallazgos de este análisis, en general, subrayan lo importante que es la fisioterapia respiratoria para la fibrosis quística. Sin embargo, la diversidad de métodos dificulta establecer un acuerdo definitivo sobre cuál es la técnica más efectiva. La tendencia actual se dirige hacia un modelo completo, a la vez combinado y personalizado.

6. LIMITACIONES:

Entre las limitaciones que pudimos apreciar nos damos cuenta de que varios artículos presentan una muestra pequeña, lo que puede limitar la capacidad para encontrar diferencias significativas especialmente cuando se realizan subgrupos de pacientes. Además, la mayoría de los estudios evaluaron los efectos a corto y medio plazo, por lo que se desconoce qué tan beneficiosos son a largo plazo y el impacto de estos en la progresión de la enfermedad. Adicionalmente, algunos estudios no describen de una manera clara o detallada los protocolos de intervención ni los criterios utilizados, lo que puede provocar sesgos en la interpretación de los resultados dados.

7. FUTUROS ESTUDIOS:

Se recomienda que las futuras investigaciones se orienten al desarrollo de ensayos clínicos aleatorizados con muestras más amplias, seguimientos a largo plazo y protocolos estandarizados, que nos permitan evaluar la efectividad de las intervenciones fisioterapéuticas en pacientes con fibrosis quística.

Del mismo modo, resulta necesario profundizar en el análisis de dosis óptimas del tratamiento, teniendo en cuenta el número de sesiones, su frecuencia semanal y la duración total del estudio, con el fin de obtener recomendaciones clínicas más claras y basada en la evidencia. Además, se sugiere explorar de manera más sistemática el impacto que tienen las intervenciones domiciliarias, las tecnologías digitales y los videojuegos activos, especialmente en términos de aceptación y viabilidad por parte de los pacientes.

8. CONCLUSIONES:

La fisioterapia respiratoria es un pilar fundamental dentro del manejo integral de la fibrosis quística, ya que contribuye de manera significativa en la mejora de la función pulmonar y en el control de los síntomas respiratorios. De este modo, se ha comprobado que las diferentes técnicas fisioterapéuticas, incluyendo el drenaje autógeno (DA), la presión espiratoria positiva (PEP) y la insuflación-exuflación mecánica (MI-E), son útiles para la movilización y eliminación de secreciones, principalmente cuando se utilizan de forma combinada con programas de ejercicio terapéutico.

De igual modo, se ha evidenciado que el entrenamiento de los músculos respiratorios y los distintos programas de ejercicio aeróbico mejoran la tolerancia al esfuerzo, reducen la disnea y aumenta la fuerza muscular, lo cual contribuye a una mayor capacidad funcional y una mejor

calidad de vida en los pacientes. Asimismo, el empleo de tecnologías digitales, tales como videojuegos activos, y las aplicaciones móviles, se presentan como una estrategia viable y bien aceptada ya que facilita la adherencia al tratamiento y el monitoreo domiciliario.

Sin embargo, la evidencia actual aún no permite determinar de manera concluyente que intervención es más viable o eficaz que otra para la mejora de los síntomas respiratorios, dado que la respuesta terapéutica depende en gran parte de las características propias de cada paciente, su historial clínico y el estadio de la enfermedad.

9. RECOMENDACIONES:

- El tratamiento debe ser individualizado y aplicado al paciente con fibrosis quística de acuerdo con sus necesidades.
- Incorporar fisioterapia respiratoria a pacientes con fibrosis quística de manera temprana y continúa adaptando las técnicas a la edad, gravedad y preferencia del paciente.
- Combinar las distintas técnicas de fisioterapia respiratoria con programas de ejercicio físico a los pacientes con fibrosis quística.
- Integrar progresivamente las distintas tecnologías digitales y estrategias domiciliarias a los tratamientos dirigidas a los pacientes con fibrosis quística.

10. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Agarwala, P., & Salzman, S. H. (2020). Six-Minute Walk Test: Clinical Role, Technique, Coding, and Reimbursement. *Chest*, *157*(3), 603-611. <https://doi.org/10.1016/j.chest.2019.10.014>
- Almonte Mora, F., Cuevas Schacht, F. J., & Pérez González, O. A. (2022). Factores clínicos asociados a complicaciones pulmonares y extrapulmonares en pacientes con fibrosis quística: Un estudio observacional de centro único. *Revista Ecuatoriana de Pediatría*, *23*(3), 208-216. <https://doi.org/10.52011/178>
- Alonso López, J., & Morant, P. (2004). Fisioterapia respiratoria: Indicaciones y técnica. *Anales de Pediatría Continuada*, *2*(5), 303-306. [https://doi.org/10.1016/S1696-2818\(04\)71661-3](https://doi.org/10.1016/S1696-2818(04)71661-3)
- Andrade, A., & Pizarro, M. E. (2021). Medicina de precisión en fibrosis quística. *Revista Médica Clínica Las Condes*, *33*(1), 44-50. <https://doi.org/10.1016/j.rmcl.2021.12.003>
- Araya, E. A. C., Núñez, Y. C., & Chacón, M. J. Q. (2020). Fibrosis Quística: Generalidades. *Revista Ciencia y Salud Integrando Conocimientos*, *4*(5), Article 5. <https://doi.org/10.34192/cienciaysalud.v4i5.167>
- Aslam, A. A., Sinha, I. P., & Southern, K. W. (s. f.). *Ataluren and similar compounds (specific therapies for premature termination codon class I mutations) for cystic fibrosis—Aslam, AA - 2023 | Cochrane Library*. Recuperado 27 de julio de 2025, de <https://www.cochranelibrary.com/cdsr/doi/10.1002/14651858.CD012040.pub3/full>
- Benítez-Pérez, R. E., Torre-Bouscoulet, L., Villca-Alá, N., Del-Río-Hidalgo, Pérez-Padilla, R., Vázquez-García, J. C., Silva-Cerón, M., Cid-Juárez, S., Gochicoa-Rangel, L., Benítez-Pérez, R. E., Torre-Bouscoulet, L., Villca-Alá, N., Del-Río-Hidalgo, Pérez-Padilla, R., Vázquez-García, J. C., Silva-Cerón, M., Cid-Juárez, S., & Gochicoa-Rangel, L. (2016).

- Espirometría: Recomendaciones y procedimiento. *Neumología y cirugía de tórax*, 75(2), 173-190.
- Bieli, C., Summermatter, S., Boutellier, U., & Moeller, A. (2017). Respiratory muscle training improves respiratory muscle endurance but not exercise tolerance in children with cystic fibrosis. *Pediatric Pulmonology*, 52(3), 331-336. <https://doi.org/10.1002/ppul.23647>
- Bongiovanni, A., Manti, S., Parisi, G. F., Papale, M., Mulè, E., Rotolo, N., & Leonardi, S. (2020). Focus on gastroesophageal reflux disease in patients with cystic fibrosis. *World Journal of Gastroenterology*, 26(41), 6322-6334. <https://doi.org/10.3748/wjg.v26.i41.6322>
- Cashin, A. G., & McAuley, J. H. (2020). Clinimetrics: Physiotherapy Evidence Database (PEDro) Scale. *Journal of Physiotherapy*, 66(1), 59. <https://doi.org/10.1016/j.jphys.2019.08.005>
- Charon, L., Launois, C., Perotin, J.-M., Ravoninjatovo, B., Mulette, P., Ancel, J., Guillard, T., Muggeo, A., Dormoy, V., Griffon, M., Carré, S., Lebargy, F., Deslée, G., & Dury, S. (2023). Current cough and sputum assessed by the cough and sputum assessment-questionnaire (CASA-Q) is associated with quality of life impairment in cystic fibrosis. *BMC Pulmonary Medicine*, 23(1), 457. <https://doi.org/10.1186/s12890-023-02701-3>
- Chen, Q., Shen, Y., & Zheng, J. (2021). A review of cystic fibrosis: Basic and clinical aspects. *Animal Models and Experimental Medicine*, 4(3), 220-232. <https://doi.org/10.1002/ame2.12180>
- Cheney, J., Vidmar, S., Gailer, N., Wainwright, C., Douglas, T. A., & Australasian Cystic Fibrosis Bronchoalveolar Lavage (ACFBAL) study group. (2020). Health-related quality-of-life in children with cystic fibrosis aged 5-years and associations with health outcomes. *Journal of Cystic Fibrosis: Official Journal of the European Cystic Fibrosis Society*, 19(3), 483-491. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2020.02.022>

- Combret, Y., Medrinal, C., Prieur, G., Robledo Quesada, A., Le Roux, P., & Reychler, G. (2018). Effect of backpack carrying on forced vital capacity in cystic fibrosis: A randomized crossover-controlled trial. *PloS One*, *13*(5), e0196750. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0196750>
- Comité Nacional de Neumonología, Comité Nacional de Nutrición, Comité Nacional de Gastroenterología, & Grupo de Trabajo de Kinesiología. (2021). [Guideline for the diagnosis and treatment of patients with cystic fibrosis. Update]. *Archivos Argentinos De Pediatría*, *119*(1), s17-s35. <https://doi.org/10.5546/aap.2021.s17>
- Corcho Forero, M. C. (2024). *Perspectivas regionales de la fibrosis quística: Epidemiología, diagnóstico y manejo en países de América Latina*. <https://hdl.handle.net/1992/74458>
- Corda, J., Holland, A. E., Tannenbaum, E.-L., & Cox, N. S. (2024). Clinimetric properties of field exercise tests in cystic fibrosis: A systematic review. *European Respiratory Review: An Official Journal of the European Respiratory Society*, *33*(174), 240142. <https://doi.org/10.1183/16000617.0142-2024>
- Cuji-Gutiérrez, G. M., Philco-Toaza, P. E., Cuji-Gutiérrez, G. M., & Philco-Toaza, P. E. (2023). La fibrosis quística en niños en el Ecuador. *Revista Arbitrada Interdisciplinaria de Ciencias de la Salud. Salud y Vida*, *7*(14), 4-16. <https://doi.org/10.35381/s.v.v7i14.2510>
- Dana, J., Girard, M., & Debray, D. (2020). Hepatic manifestations of cystic fibrosis. *Current Opinion in Gastroenterology*, *36*(3), 192-198. <https://doi.org/10.1097/MOG.0000000000000624>
- Del Corral, T., Cebrià I Iranzo, M. À., López-de-Uralde-Villanueva, I., Martínez-Alejos, R., Blanco, I., & Vilaró, J. (2018). Effectiveness of a Home-Based Active Video Game

- Programme in Young Cystic Fibrosis Patients. *Respiration; International Review of Thoracic Diseases*, 95(2), 87-97. <https://doi.org/10.1159/000481264>
- Dentice, R. L., Elkins, M. R., Dwyer, G. M., & Bye, P. T. P. (2018). The use of an alternate side lying positioning strategy during inhalation therapy does not prolong nebulisation time in adults with Cystic Fibrosis: A randomised crossover trial. *BMC Pulmonary Medicine*, 18(1), 3. <https://doi.org/10.1186/s12890-017-0568-2>
- 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 Pulmonary Medicine*, 19(1), 128. <https://doi.org/10.1186/s12890-019-0886-7>
- Donadio, M. V. F., Cobo-Vicente, F., San Juan, A. F., Sanz-Santiago, V., Fernández-Luna, Á., Iturriaga, T., Villa Asensi, J. R., & Pérez-Ruiz, M. (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. *Respiratory Medicine*, 196, 106798. <https://doi.org/10.1016/j.rmed.2022.106798>
- Duarte, R. E., Velasco, E., Sánchez-Sosa, J. J., & Reyes-Lagunes, L. I. (2019). Validación psicométrica de la Escala de gravedad de fatiga en médicos residentes mexicanos. *Educación Médica*, 20(1), 28-36. <https://doi.org/10.1016/j.edumed.2017.11.006>
- Dwyer, T. J., Daviskas, E., Zainuldin, R., Verschuer, J., Eberl, S., Bye, P. T. P., & Alison, J. A. (2019). Effects of exercise and airway clearance (positive expiratory pressure) on mucus clearance in cystic fibrosis: A randomised crossover trial. *The European Respiratory Journal*, 53(4), 1801793. <https://doi.org/10.1183/13993003.01793-2018>

- Dwyer, T. J., Robbins, L., Kelly, P., Piper, A. J., Bell, S. C., & Bye, P. T. P. (2015). Non-invasive ventilation used as an adjunct to airway clearance treatments improves lung function during an acute exacerbation of cystic fibrosis: A randomised trial. *Journal of Physiotherapy*, *61*(3), 142-147. <https://doi.org/10.1016/j.jphys.2015.05.019>
- Dwyer, T. J., Zainuddin, R., Daviskas, E., Bye, P. T. P., & Alison, J. A. (2017). Effects of treadmill exercise versus Flutter® on respiratory flow and sputum properties in adults with cystic fibrosis: A randomised, controlled, cross-over trial. *BMC Pulmonary Medicine*, *17*(1), 14. <https://doi.org/10.1186/s12890-016-0360-8>
- 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. *Pediatric Pulmonology*, *56*(5), 939-947. <https://doi.org/10.1002/ppul.25259>
- Escala PEDro. (2020). *PEDro*. <https://pedro.org.au/spanish/resources/pedro-scale/>
- Falcón, S., & Hernández del Pino, C. (2022). *Revisión sistemática acerca de la efectividad de la fisioterapia respiratoria en pacientes adultos con fibrosis quística*. <https://riull.ull.es/xmlui/handle/915/28543>
- Fenneni, M. A., Latiri, I., Aloui, A., Rouatbi, S., Saafi, M. A., Bougmiza, I., Chamari, K., & Ben Saad, H. (2014). Effects of Ramadan on physical capacities of North African boys fasting for the first time. *The Libyan Journal of Medicine*, *9*(1), 25391. <https://doi.org/10.3402/ljm.v9.25391>
- Fielbaum, Ó. (2017). MANEJO ACTUAL DE LA FIBROSIS QUÍSTICA. *Revista Médica Clínica Las Condes*, *28*(1), 60-71. <https://doi.org/10.1016/j.rmcl.2017.02.009>

- Flores, J., Ziegler, B., Silvello, D., & Dalcin, P. T. R. (2023). Effects of an early rehabilitation program for adult cystic fibrosis patients during hospitalization: A randomized clinical trial. *Brazilian Journal of Medical and Biological Research*, 56, e12752. <https://doi.org/10.1590/1414-431X2023e12752>
- Flume, P. A., Suthoff, E. D., Kosinski, M., Marigowda, G., & Quittner, A. L. (2019). Measuring recovery in health-related quality of life during and after pulmonary exacerbations in patients with cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis: Official Journal of the European Cystic Fibrosis Society*, 18(5), 737-742. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2018.12.004>
- Fonseca, C., Bicker, J., Alves, G., Falcão, A., & Fortuna, A. (2020). Cystic fibrosis: Physiopathology and the latest pharmacological treatments. *Pharmacological Research*, 162, 105267. <https://doi.org/10.1016/j.phrs.2020.105267>
- Gail, S., & Künzell, S. (2014). Reliability of a 5-Repetition Maximum Strength Test in Recreational Athletes. *Deutsche Zeitschrift für Sportmedizin*, 2014(11), 314-317. <https://doi.org/10.5960/dzsm.2014.138>
- Gonçalves Wamosy, R. M., Castilho, T., Almeida, A. C. da S., de Assumpção, M. S., Ludwig Neto, N., & Schivinski, C. I. S. (2021). Immediate effect of inhalation therapy combined with oscillatory positive expiratory pressure on the respiratory system of children with cystic fibrosis. *International Journal of Clinical Practice*, 75(10), e14659. <https://doi.org/10.1111/ijcp.14659>
- Grosse-Onnebrink, J., Mellies, U., Olivier, M., Werner, C., & Stehling, F. (2017). Chest physiotherapy can affect the lung clearance index in cystic fibrosis patients. *Pediatric Pulmonology*, 52(5), 625-631. <https://doi.org/10.1002/ppul.23670>

- Guerra-Morillo, M. O., Rabasco-Álvarez, A. M., González-Rodríguez, M. L., Guerra-Morillo, M. O., Rabasco-Álvarez, A. M., & González-Rodríguez, M. L. (2020). Fibrosis quística: Tratamiento actual y avances con la nanotecnología. *Ars Pharmaceutica (Internet)*, *61*(2), 81-96. <https://doi.org/10.30827/ars.v61i2.11358>
- Gupta, S., Mukherjee, A., Lodha, R., Kabra, M., Deepak, K. K., Khadgawat, R., Talwar, A., & Kabra, S. K. (2019). Effects of Exercise Intervention Program on Bone Mineral Accretion in Children and Adolescents with Cystic Fibrosis: A Randomized Controlled Trial. *Indian Journal of Pediatrics*, *86*(11), 987-994. <https://doi.org/10.1007/s12098-019-03019-x>
- Hakim, A., Tabatabaei, S. K., Mirkarimi, S. M. R., & Haghizadeh, M. H. (2022). Effect of Physical Activity Program on the Quality of Life of Children with Cystic Fibrosis at School Age: A Randomized Clinical Trial. *Tanaffos*, *21*(1), 63-69.
- Heller, G. Z., Manuguerra, M., & Chow, R. (2016). How to analyze the Visual Analogue Scale: Myths, truths and clinical relevance. *Scandinavian Journal of Pain*, *13*, 67-75. <https://doi.org/10.1016/j.sjpain.2016.06.012>
- Helper, N., Kodesh, E., Sokol, G., Hakimi, R., Vilozni, D., & Efrati, O. (2020). The benefits of mechanical insufflator-exsufflator compared to autogenic drainage in adults with cystic fibrosis. *Pediatric Pulmonology*, *55*(11), 3046-3052. <https://doi.org/10.1002/ppul.25020>
- Heneghan, M., Southern, K. W., Murphy, J., Sinha, I. P., & Nevitt, S. J. (2023). *Corrector therapies (with or without potentiators) for people with cystic fibrosis with class II CFTR gene variants (most commonly F508del)*—Heneghan, M - 2023 | Cochrane Library. <https://www.cochranelibrary.com/cdsr/doi/10.1002/14651858.CD010966.pub4/full>
- Kaltsakas, G., Chynkiamis, N., Anastasopoulos, N., Zeliou, P., Karapatoucha, V., Kotsifas, K., Diamantea, F., Inglezos, I., Koulouris, N. G., & Vogiatzis, I. (2021). Interval versus

- constant-load exercise training in adults with Cystic Fibrosis. *Respiratory Physiology & Neurobiology*, 288, 103643. <https://doi.org/10.1016/j.resp.2021.103643>
- Kaminski, B. A., Goldsweig, B. K., Sidhaye, A., Blackman, S. M., Schindler, T., & Moran, A. (2019). Cystic fibrosis related diabetes: Nutrition and growth considerations. *Journal of Cystic Fibrosis: Official Journal of the European Cystic Fibrosis Society*, 18 Suppl 2, S32-S37. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2019.08.011>
- Kasper, V. L., & Assis, D. N. (2024). Pathophysiology of Cystic Fibrosis Liver Disease. *Pediatric Pulmonology*, 59 Suppl 1, S98-S106. <https://doi.org/10.1002/ppul.26869>
- Kear, B. M., Guck, T. P., & McGaha, A. L. (2017). Timed Up and Go (TUG) Test: Normative Reference Values for Ages 20 to 59 Years and Relationships With Physical and Mental Health Risk Factors. *Journal of Primary Care & Community Health*, 8(1), 9-13. <https://doi.org/10.1177/2150131916659282>
- King, S. J., Tierney, A. C., Edgeworth, D., Keating, D., Williams, E., Kotsimbos, T., Button, B. M., & Wilson, J. W. (2021). Body composition and weight changes after ivacaftor treatment in adults with cystic fibrosis carrying the G551 D cystic fibrosis transmembrane conductance regulator mutation: A double-blind, placebo-controlled, randomized, crossover study with open-label extension. *Nutrition (Burbank, Los Angeles County, Calif.)*, 85, 111124. <https://doi.org/10.1016/j.nut.2020.111124>
- Kriemler, S., Radtke, T., Christen, G., Kerstan-Huber, M., & Hebestreit, H. (2016). Short-Term Effect of Different Physical Exercises and Physiotherapy Combinations on Sputum Expectoration, Oxygen Saturation, and Lung Function in Young Patients with Cystic Fibrosis. *Lung*, 194(4), 659-664. <https://doi.org/10.1007/s00408-016-9888-x>

- Lanfranconi, F., Zardo, W., Moriggi, T., Villa, E., Radaelli, G., Radaelli, S., Paoletti, F., Bottes, E., Miraglia, T., Pollastri, L., Vago, P., Nichelli, F., Jankovic, M., Biondi, A., & Balduzzi, A. (2020). Precision-based exercise as a new therapeutic option for children and adolescents with haematological malignancies. *Scientific Reports*, *10*(1), 12892. <https://doi.org/10.1038/s41598-020-69393-1>
- Latorre Pareja, M. (2017). *Efectividad de la fisioterapia respiratoria en la fibrosis quística*. <http://dspace.umh.es/handle/11000/3999>
- Marambio-Coloma, C., Sandoval-Scanio, F., García-Valdés, P., Moya-Gallardo, E., Jalil-Contreras, Y., Chamorro-Giné, M., Fernández-Mincone, T., & Damiani, L. F. (2023). *Técnicas Instrumentales en Kinesiología Respiratoria: Principios y Orientación para la Práctica Clínica*.
- Marques, V., Coswig, V., Viana, R., Leal, A., Alves, F., Alves, A., Teles, G., Vieira, C., Silva, M., Santos, D., & Gentil, P. (2019). Physical Fitness and Anthropometric Measures of Young Brazilian Judo and Wrestling Athletes and Its Relations to Cardiorespiratory Fitness. *Sports (Basel, Switzerland)*, *7*(2), 38. <https://doi.org/10.3390/sports7020038>
- McCormack, P., Burnham, P., & Southern, K. W. (2017). Autogenic drainage for airway clearance in cystic fibrosis. *The Cochrane Database of Systematic Reviews*, *10*(10), CD009595. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD009595.pub2>
- McIlwaine, M., Button, B., & Nevitt, S. J. (2019). Positive expiratory pressure physiotherapy for airway clearance in people with cystic fibrosis. *The Cochrane Database of Systematic Reviews*, *2019*(11), CD003147. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD003147.pub5>

- Moola, F. J., Garcia, E., Huynh, E., Henry, L., Penfound, S., Consunji-Araneta, R., & Faulkner, G. E. (2017). Physical Activity Counseling for Children With Cystic Fibrosis. *Respiratory Care*, 62(11), 1466-1473. <https://doi.org/10.4187/respcare.05009>
- Neyra, A. L., & Ferreiro, A. L. (s. f.). *Fibrosis quística y sus manifestaciones respiratorias*.
- Page, M. J., McKenzie, J. E., Bossuyt, P. M., Boutron, I., Hoffmann, T. C., Mulrow, C. D., Shamseer, L., Tetzlaff, J. M., Akl, E. A., Brennan, S. E., Chou, R., Glanville, J., Grimshaw, J. M., Hróbjartsson, A., Lalu, M. M., Li, T., Loder, E. W., Mayo-Wilson, E., McDonald, S., ... Moher, D. (2021). The PRISMA 2020 statement: An updated guideline for reporting systematic reviews. *BMJ (Clinical Research Ed.)*, 372, n71. <https://doi.org/10.1136/bmj.n71>
- Parikh, N. S., Ibrahim, S. Y., & Ahlawat, R. (2025). Meconium Ileus. En *StatPearls*. StatPearls Publishing. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK537008/>
- Pisango Pila, D. J. (2023). *Caracterización de los tratamientos fisioterapéuticos para la atención del niño con fibrosis quística* [bachelorThesis, Universidad Ncional de Chimborazo]. <http://dspace.unach.edu.ec/handle/51000/10811>
- Radtke, T., Böni, L., Bohnacker, P., Maggi-Beba, M., Fischer, P., Kriemler, S., Benden, C., & Dressel, H. (2018). 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 Pulmonary Medicine*, 18(1), 99. <https://doi.org/10.1186/s12890-018-0661-1>
- Rafeeq, M. M., & Murad, H. A. S. (2017). Cystic fibrosis: Current therapeutic targets and future approaches. *Journal of Translational Medicine*, 15(1), 84. <https://doi.org/10.1186/s12967-017-1193-9>

- Ramos-Favaretto, F. S., Fukushiro, A. P., Scarmagnani, R. H., & Yamashita, R. P. (2019). Borg scale: A new method for hypernasality rating. *CoDAS*, *31*(6), e20180296. <https://doi.org/10.1590/2317-1782/20192018296>
- Reinmann, A., Koessler, T., Bodmer, A., Baud-Grasset, A., Mentha, G., Gligorov, J., & Bruyneel, A.-V. (2023). Feasibility, criterion and construct convergent validity of the 2-minute walk test and the 10-meter walk test in an oncological context. *Heliyon*, *9*(11), e22180. <https://doi.org/10.1016/j.heliyon.2023.e22180>
- Repetto L, G., Poggi M, H., Harris D, P., Navarro M, H., Sánchez D, I., Guiraldes C, E., Pérez H, M. A., Boza R, M. L., Hunter M, B., Wevar C, M. E., Mediavilla R, M., & Foradori C, A. (2001). Identificación de mutaciones en el gen CFTR en pacientes chilenos con fibrosis quística. *Revista médica de Chile*, *129*(8), 841-847. <https://doi.org/10.4067/S0034-98872001000800001>
- Restrepo-Gualteros, S. M., Navarro, S. M., Muñoz, A. M., & Quevedo, J. P. (2016). Complicaciones pulmonares en fibrosis quística. *Repertorio de Medicina y Cirugía*, *25*(1), 22-32. <https://doi.org/10.1016/j.reper.2015.06.001>
- Resultados de la búsqueda de «fibrosis quística» – Ministerio de Salud Pública.* (2024, agosto 8). <https://www.salud.gob.ec/?s=fibrosis+quistica>
- Reynolds, J. E., Jetté, M. E., Wright, M. L., Sundar, K. M., Gillespie, A. I., & Slovarp, L. J. (2023). Normative Values for the Leicester Cough Questionnaire in Healthy Individuals. *The Annals of Otolaryngology, Rhinology, and Laryngology*, *132*(6), 705-708. <https://doi.org/10.1177/00034894221112517>
- Rodriguez Hortal, M. C., Nygren-Bonnier, M., & Hjelte, L. (2017). Non-invasive Ventilation as Airway Clearance Technique in Cystic Fibrosis. *Physiotherapy Research International*:

- The Journal for Researchers and Clinicians in Physical Therapy*, 22(3).
<https://doi.org/10.1002/pri.1667>
- 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, 243-251.
<https://doi.org/10.1016/j.physio.2019.11.001>
- Sánchez, C. D. R. P., Mancilla, Y. P. E., Galeas, S. S. R., & Gavilánez, A. E. S. (2021). Fisioterapia respiratoria en pacientes críticos. *Journal of Science and Research*, 6(2), Article 2.
<https://revistas.utb.edu.ec/index.php/sr/article/view/1053>
- Santana-Sosa, E., Gonzalez-Saiz, L., Groeneveld, I. F., Villa-Asensi, J. R., Barrio Gómez de Agüero, M. I., Fleck, S. J., López-Mojares, L. M., Pérez, M., & Lucia, A. (2014). Benefits of combining inspiratory muscle with «whole muscle» training in children with cystic fibrosis: A randomised controlled trial. *British Journal of Sports Medicine*, 48(20), 1513-1517. <https://doi.org/10.1136/bjsports-2012-091892>
- Singh, S., Hornick, D., Fedler, J., Launspach, J. L., Teresi, M. E., Santacroce, T. R., Cavanaugh, J. E., Horan, R., Nelson, G., Starner, T. D., Zabner, J., & Durairaj, L. (2020). Randomized controlled study of aerosolized hypertonic xylitol versus hypertonic saline in hospitalized patients with pulmonary exacerbation of cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis: Official Journal of the European Cystic Fibrosis Society*, 19(1), 108-113.
<https://doi.org/10.1016/j.jcf.2019.06.016>
- Skilton, M., Krishan, A., Patel, S., Sinha, I. P., & Southern, K. W. (2019). *Potentiators (specific therapies for class III and IV mutations) for cystic fibrosis—Skilton, M - 2019 | Cochrane*

Library. Recuperado 27 de julio de 2025, de <https://www.cochranelibrary.com/cdsr/doi/10.1002/14651858.CD009841.pub3/full>

Sohail, Z., Bin Waris, W., & Sheikh, N. I. (s. f.). Distal Intestinal Obstruction Syndrome Relieved by Ileoscopy in a Patient With Cystic Fibrosis: A Case Report and Literature Review. *Cureus*, 14(8), e28486. <https://doi.org/10.7759/cureus.28486>

Stanford, G., Parrott, H., Bilton, D., Agent, P., Banya, W., & Simmonds, N. (2019). Randomised cross-over trial evaluating the short-term effects of non-invasive ventilation as an adjunct to airway clearance techniques in adults with cystic fibrosis. *BMJ Open Respiratory Research*, 6(1), e000399. <https://doi.org/10.1136/bmjresp-2018-000399>

T., J. M., & V., P. F. (2015). FIBROSIS QUÍSTICA EN EL ADULTO. *Revista Médica Clínica Las Condes*, 26(3), 276-284. <https://doi.org/10.1016/j.rmclc.2015.06.004>

Todo lo que necesitas saber sobre el Protocolo Bruce—Victor Valldecabres. (2023, agosto 8). <https://www.victorvalldecabres.com/todo-lo-que-necesitas-saber-sobre-el-protocolo-bruce/>

Torres Coscoyuela, M., González del Pino, J., Yáñez Calvo, J., & Bartolomé del Valle, E. (1999). Estudio dinamométrico de la mano y el pulgar. *Revista Española de Cirugía Ortopédica y Traumatología*, 43(5), 321-326.

Valero-Moreno, S., Lacomba-Trejo, L., Casaña-Granell, S., Prado-Gascó, V. J., Montoya-Castilla, I., & Pérez-Marín, M. (2019). Factor structure of the Hospital Anxiety and Depression Scale in adolescent patients with chronic disease. *Archivos Argentinos De Pediatría*, 117(4), 252-258. <https://doi.org/10.5546/aap.2019.eng.252>

Vázquez-Palanco, J. R., Vázquez-Gutiérrez, G., Linares-Noguera, A. de la C., Marín-González, D., Larrazabal-Martínez, A. I., & González-Ferrer, J. M. (2025). Efectividad de técnicas

- manuales de fisioterapia respiratoria en pacientes con fibrosis quística. *Gaceta Médica Estudiantil*, 6, e595-e595. <https://revgacetaestudiantil.sld.cu/ark:/44464/gme.v6i1.595>
- Vk, S., & Sj, S. (2017). Pancreatic insufficiency in Cystic Fibrosis. *Journal of cystic fibrosis : official journal of the European Cystic Fibrosis Society*, 16 Suppl 2. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2017.06.011>
- Wood, J., Jenkins, S., Putrino, D., Mulrennan, S., Morey, S., Cecins, N., Bear, N., & Hill, K. (2020). A smartphone application for reporting symptoms in adults with cystic fibrosis improves the detection of exacerbations: Results of a randomised controlled trial. *Journal of Cystic Fibrosis*, 19(2), 271-276. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2019.09.002>
- 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. *Respiratory Medicine*, 148, 24-30. <https://doi.org/10.1016/j.rmed.2019.01.013>

11. ANEXOS:

Tabla 6. Intervención

	Autor/año	Diseño	Participantes	Tratamiento	Duración del tratamiento	INTERVENCIÓN			Resultados
						Intervención/tipo	Pautas de sesiones	Duración de la intervención	
1	(Dwyer et al., 2017)	Estudio aleatorizado, controlado y cruzado	24	1. Ejercicio en cinta rodante 2. Terapia con Flutter® + técnica de espiración forzada (TEF) 3. Control: respiración en reposo	Tres días	- Fisioterapia respiratoria - Ejercicio físico - Técnica de oscilación PEP (Flutter®)	Cada participante realizó 3 sesiones (una por intervención), separadas en una misma semana	Cada intervención duro 20 minutos	El ejercicio en cinta rodante y Flutter® produjeron reducciones significativas del esputo. El ejercicio en cinta rodante mejoró la facilidad de expectoración y el Flutter mejoró la sensación de congestión torácica.
2	(Kriemler et al., 2016)	Ensayo clínico cruzado aleatorizado	12	Modalidades de ejercicio: -Trampolín -Bicicleta estática -Billar	Tres sesiones	Combinaciones de ejercicio físico con fisioterapia respiratoria.	Sesiones de ejercicio y fisioterapia de 30 minutos de duración y descansos de 30 minutos después de cada procedimiento.	10 minutos con dispositivo oscilante (Flutter®) 20 minutos de fisioterapia clásica en diferentes posiciones	La expectoración de esputo durante y después del ejercicio en trampolín fue significativamente mayor que durante y después del

								(supino/sentado)	billar, pero no fue diferente de la intervención con la bicicleta estática.
3	(Zeren et al., 2019)	Ensayo clínico aleatorizado y controlado	36	Dos grupos: - Fisioterapia torácica integral + entrenamiento de músculos inspiratorios (IMT) - Fisioterapia torácica integral	8 semanas	Fisioterapia torácica integral • Respiración diafragmática • Ejercicios de expansión torácica • Drenaje postural y percusiones Grupo FT+IMT • Dispositivo: Threshold IMT Intensidad: 30% de PIM	Descanso mínimo 1 h entre sesiones de FT e IMT	Fisioterapia torácica integral 2 veces al día Grupo (PT+IMT) Frecuencia 15 minutos 2 veces al día	La PIM mejoró en ambos grupos, pero la mejora fue mayor en el grupo PT+EMI.
4	(Helpe r et al., 2020)	Ensayo prospectivo cruzado	22	MI-E y AD	N/R	La técnica AD se realizó con una o dos inhalaciones profundas por la nariz. El tratamiento MI-E incluyó el dispositivo MI-E (Asistencia para la tos a través de una mascarilla facial). Se instruyó al paciente para que respirara de forma similar a la técnica AD.	Grupo 1 técnica AD: Se completó aproximadamente de 12 a 15 ciclos durante cada sesión. Grupo 2 tratamiento MI-E: Se completó aproximadamente de 17 a 20 ciclos durante cada sesión.	20 minutos para ambas técnicas.	El tratamiento con MI-E fue más eficaz para la eliminación del esputo que el tratamiento con DA.

5	(Dwyer et al., 2015)	Ensayo controlado aleatorizado	40	Ventilación no invasiva (VNI) como complemento a la fisioterapia torácica estándar	26 meses	<p>Fisioterapia aplicada</p> <ul style="list-style-type: none"> • Técnica del ciclo activo de la respiración • Percusión manual • Vibración • Drenaje postural • Drenaje autógeno • Dispositivos PEP y PEP oscilante <p>GI: VNI agregada durante todas las sesiones de fisioterapia desde el día 2 hasta el alta hospitalaria</p>	N/R	El uso diario promedio de VNI fue 65 minutos por sesión	El grupo intervención presentó mayor FEV ₁ al alta. Fatiga Significativamente menor en el grupo intervención al alta. Fuerza muscular respiratoria mejora significativa solo en el grupo intervención el día 2 de ingreso.
6	(Gross et al., 2017)	Ensayo controlado aleatorizado	41	Fisioterapia respiratoria estandarizada con HFCWO	1 sesión	<ul style="list-style-type: none"> • GI: Recibió una sesión de 30 minutos de HFCWO y se les pidió que tosieran tras la sesión. • GC: No recibió tratamiento durante 30 minutos, luego se les pidió que tosieran 	N/R	una única sesión de 30 minutos	La HFCWO disminuyó el LCI en una mediana de 0,9. El LCI disminuyó en 15 de los 20 pacientes del grupo intervención. El LCI no se modificó significativamente en los pacientes del grupo control.

7	(Emirza et al., 2021)	Ensayo controlado aleatorizado	28	Entrenamiento de músculos espiratorios (EMT) con dispositivo PEP	6 semanas	GI: Resistencia al 30% de la presión espiratoria máxima, ajustada cada 2 semanas GC: El entrenamiento fue de resistencia mínima (5 cmH ₂ O)	2 veces al día × 20 minutos	Dos sesiones diarias durante al menos 5 días a la semana	Los resultados del estudio muestran que el EMT podría mejorar la PCF, la MEP, la carga del tratamiento, los síntomas digestivos y los dominios de vitalidad de la calidad de vida en pacientes con fibrosis quística.
8	(King et al., 2021)	Estudio doble ciego, controlado con placebo, aleatorizado y cruzado con extensión abierta.	20	Ivacaftor 150 mg dos veces al día	-28 días (fase doble ciego) - 5 meses (extensión abierta) - Seguimiento total de hasta 2 años en 11 paciente	Todos los participantes continuaron el tratamiento con ivacaftor durante 5M Se recomendó a los participantes tomar la medicación del estudio (y posteriormente el ivacaftor) con una comida.	Administración oral dos veces al día con comida rica en grasa y enzimas pancreáticas	N/R	Después de 28 días de tratamiento con ivacaftor, el peso aumentó. Las diferencias entre los cambios a los 28 días con ivacaftor y placebo no fueron estadísticamente significativas.
9	(San Miguel-Pagola et al., 2020)	Ensayo cruzado aleatorizado	22	Terapia combinada: nebulización de ácido hialurónico al 0,1% + solución salina hipertónica al 7% (HA+HS) con PEP oscilatoria	5 días consecutivos, separados por 1 semana de lavado	Combinación de nebulización mucoactiva con técnica fisioterapéutica de limpieza de vías aéreas.	1 sesión diaria en casa (10 min nebulización + 20 min drenaje autógeno); seguimiento	Aprox. 30 minutos	La terapia combinada promovió una mayor expectoración de esputo que la atención

				(Acapella) seguida de drenaje autógeno (DA)		Durante la intervención, se administraron 5 ml de HA+HS nebulizado una vez al día con el dispositivo habitual del paciente.	audiovisual para control de calidad		habitual durante el período de nebulización. Ambos tratamientos provocaron una expectoración similar durante el drenaje autógeno y durante las 24 horas posteriores a la intervención.
10	(Gupta et al., 2019b)	Ensayo controlado aleatorizado	52	Ejercicios domiciliarios estructurados con pesas (resistencia + pliometría)	12 meses	GI: Realizó ejercicios prescritos tres veces por semana GC: Continuó con actividades físicas rutinarias durante un año.	Fueron seguidos cada 3 meses (+ 2 semanas) durante un período de 12 meses.	3 veces por semana	DMO: No hubo diferencias significativas entre los grupos en DMO corporal ni lumbar. El grupo experimental mejoró significativamente en el consumo máximo de oxígeno.
11	(Radtk et al., 2018b)	Ensayo cruzado, aleatorizado y controlado	15	Ciclismo interválico de intensidad moderada + terapia Flutter®	3 visitas únicas separadas por 8 ± 2 días.	GC: Se realizó ejercicio de ciclismo continuo a intensidad moderada sin Flutter® GI: Ejercicio de ciclismo a	3 visitas	N/R	No se observaron diferencias consistentes entre los experimentos para la

						intervalos de intensidad moderada con terapia Flutter®			viscoelasticidad del esputo.
1 2	(Dentice et al., 2019)	Ensayo cruzado aleatorizado	39	Inhalación de radioaerosol en 2 posiciones corporales: 1. Sentado 2. Decúbito lateral alternado (cada 2 minutos)		GI: Nebulizaron 4 ml de radioaerosol en posición lateral alternada GC: Nebulizaron en posición sentada erguida.	20 minutos por sesión en cada posición, en días separados por ≥ 1 día de lavado	Cada participante realizó dos sesiones (una en cada posición) dentro de una semana	La posición de decúbito lateral mejoró significativamente la deposición apical en adultos sanos y en pacientes con fibrosis quística mínima
1 3	(Rodríguez Hortal et al., 2017)	Ensayo prospectivo, aleatorizado	32	Tratamiento de fisioterapia torácica diaria con ventilación no invasiva. Tratamiento estándar de fisioterapia torácica con presión espiratoria positiva (PEP)	3 meses	Fisioterapia respiratoria domiciliaria asistida - Inhalación de broncodilatadores y suero salino hipertónico al 7% - DA - Técnica de Huff (espiración forzada) - Asistencia respiratoria con VNI o PEP	- Cada sesión de 60 minutos	- 2 sesiones diarias - Supervisión mensual presencial + llamadas telefónicas semanales	Hubo una reducción significativa en el índice de aclaramiento pulmonar (LCI) después de la VNI en comparación con la PEP.
1 4	(Kaltsakas et al., 2021)	Ensayo controlado aleatorizado	24	Entrenamiento de IE de alta intensidad Entrenamiento de CLE de intensidad moderada	12 semanas	GI: IE: Ciclismo durante 30 s, inicialmente apuntando al 100 % de (WRpeak) alternado con 30 s de recuperación activa al 40 % de	3 sesiones de entrenamiento semanales	30 minutos	El grupo IE mejoró significativamente más en fuerza muscular periférica (cuádriceps), fuerza muscular

						WRpeak durante 30 min GC: CLE: Inicialmente apuntando al 70 % de WRpeak durante 30 min de ciclismo).			respiratoria (P _I max y P _E max), saturación de oxígeno durante el ejercicio y percepción de disnea.
15	(Dentice et al., 2018)	Ensayo cruzado aleatorizado	24	Comparación entre dos posiciones durante la terapia nebulizada: -Posición sentada -Decúbito lateral alternado (cambio de lado cada 1 minuto)	Dos días consecutivos	Inhalaron 4 ml de solución salina normal a través de un LC Star.™ Nebulizador dos veces.	2 sesiones (una por posición), en días diferentes	Duración de cada sesión hasta administración de 3,5 ml del fármaco	El tiempo de administración no difirió significativamente entre la posición sentada y la de decúbito lateral.
16	(Dwyer et al., 2019)	Ensayo clínico aleatorizado, cruzado y controlado con placebo	14	GI: Ejercicio en cinta a 60% del VO ₂ máx - Terapia PEP + FET (tos y jadeos) - GC: respiración en reposo	Tres días	-Terapia física respiratoria y ejercicio. -Terapia de radiosol	Ensayo de 3 sesiones, una para cada intervención, separadas por al menos 48 horas	Cada intervención duró 20 minutos	El ejercicio en cinta mejoró la eliminación de moco de todo el pulmón en comparación con el reposo.
17	(Wood et al., 2020)	Ensayo controlado aleatorio prospectivo	60	GI: Uso de la aplicación semanalmente o antes si los síntomas habían empeorado. GC: Atención habitual.	12 meses	GI: Se pidió a los participantes que respondieran las 14 preguntas a través de la aplicación una vez a la semana o antes si sentían que sus síntomas habían empeorado. GC: Continuaron con la atención habitual, que consistía en asistir a	Se pidió a los participantes que asistieran a la clínica de FQ aproximadamente cada 3 meses	Tiempo de uso 2 minutos por semana	El tiempo hasta la detección de exacerbaciones que requerían antibióticos (orales o IV) fue más corto en el grupo de intervención.

						las citas de la clínica de fibrosis quística.			
18	(Singh et al., 2020)	Estudio controlado aleatorizado	59	<p>GI: Recibieron Xilitol al 15% (5 ml) en aerosol.</p> <p>GC: Recibieron Solución salina hipertónica al 7% (4 ml) en aerosol.</p>	2 semanas	<p>GI: Xilitol hipertónico 5 ml inhalados</p> <p>GC: Solución salina hipertónica 4 ml inhalados.</p> <p>Ambos grupos recibieron, además:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Antibióticos IV - Dornasa alfa - Fisioterapia respiratoria intensiva -Ejercicio aeróbico diario. 	N/R	2 veces al día durante 14 días.	El xilitol hipertónico en aerosol es seguro y bien tolerado en pacientes hospitalizados por exacerbaciones pulmonares de FQ, con efectos similares a la solución salina hipertónica en términos de función pulmonar
19	(Dona dio et al., 2022)	Ensayo controlado aleatorizado	27 Se dividieron en tres grupos	<p>GI 1: Grupo de ejercicio (EX): Entrenamiento de resistencia</p> <p>GI 2: Grupo de ejercicio + EENM (EX + EENM): El mismo entrenamiento que EX, más electroestimulación muscular en cuádriceps y región interescapular</p> <p>GC: Siguió las</p>	8 semanas	<p>GI 1: Grupo EX: Entrenamiento de resistencia progresiva, uso de ejercicios como press de banca, remo, prensa de piernas, etc.</p> <p>GI 2: Grupo EX + EENM: Mismo programa de ejercicio que EX + Estimulación eléctrica neuromuscular.</p> <p>GC: Sin ejercicio</p>	3 sesiones semanales, total 24 sesiones	60 minutos por sesión.	Un programa de entrenamiento de resistencia supervisado mejora la fuerza muscular y la capacidad funcional en niños con fibrosis quística leve a moderada. La estimulación eléctrica neuromuscular no aportó

				recomendaciones del equipo de FQ.		supervisado solo recomendaciones generales del equipo de fibrosis quística.			beneficios adicionales.
20	(Hakim et al., 2022)	Ensayo clínico aleatorizado	70	GI: Participaron en 4 sesiones presenciales semanales. También realizaron actividad física diaria en casa. GC: Realizaron actividad física estructurada solo recibieron un manual y CD con contenidos educativos.	2 meses	GI: 4 sesiones presenciales de actividad física supervisada 1 vez por semana. Actividades aeróbicas personalizadas: caminata, natación, ciclismo, baile, estiramientos; repetición diaria en casa durante 20 minutos. Seguimiento diario vía telefónica y redes sociales durante 2 meses. GC: Sin sesiones activas; solo recibió un CD animado y manual informativo.	N/R	4 Sesiones presenciales durante 30 a 45 minutos Ejercicio en casa 20 minutos diarios.	El programa de actividad física fue efectivo para mejorar la calidad de vida de los niños con fibrosis quística. Es una estrategia viable y accesible que puede incorporarse en el tratamiento habitual para promover el bienestar integral de los pacientes pediátricos
21	(Gonçalves Wamosy et al., 2021)	Ensayo clínico aleatorizado	30	GI: Grupo HSSG: Inhalación de: Solución salina hipertónica GC: Grupo DNasaG: Inhalación de: Dornasa-alfa	Sesión única	GI: Terapia inhalatoria combinada con fisioterapia respiratoria. En HSSG, se realizó una terapia OPEC utilizando	Inhalación (10–15 min) prueba de oscilometría - En DNaseG: 4 mediciones (antes, después de inhalación, a los 30 min, y post-	40–50 minutos por participante	La combinación de DNasa + OHFO mejora de forma inmediata la mecánica respiratoria en

				(DNasa) (HSS al 7%) Ambos con fisioterapia y con dispositivo OPEP (Shaker®)		un dispositivo OHFO inmediatamente después de la inhalación. GC: En DNaseG, la fisioterapia ocurrió 30 minutos después de la inhalación.	fisioterapia) - En HSSG: 3 mediciones (antes, después de inhalación y post-fisioterapia)		niños con fibrosis quística.
2 2	(Del Corral et al., 2018)	Ensayo clínico aleatorizado	39	GI: Programa de 6 semanas utilizando la plataforma Nintendo Wii™ (EA SPORTS Active 2). Este juego incluía actividades como correr, sentadillas, estocadas y flexiones de bíceps. GC: Continuaron con su tratamiento habitual sin intervención adicional.	12 meses	Todos los pacientes recibieron tratamiento de rutina, incluidos: -Fisioterapia torácica y suplementación nutricional -Continuaron con su rutina normal de ejercicios -El GI realizó un programa de ejercicios en casa de 6 semanas. Además, ejercicio aeróbico y de fuerza en el hogar usando videojuegos activos.	La prescripción de ejercicio mínimo de 2 días por semana, 20 minutos por sesión.	Sesiones de 30 a 60 minutos, 5 días a la semana el video juego.	El entrenamiento domiciliario con videojuegos activos es viable, efectivo y bien tolerado. Mejora la capacidad funcional, fuerza muscular y calidad de vida en niños y adolescentes con fibrosis quística.
2 3	(Moola et al., 2017)	Ensayo clínico aleatorizado	13	GI: Participaron en el programa CF Chatters: 4 sesiones de asesoramiento familiar sobre actividad física en la	8 semanas	Asesoramiento conductual individualizado (intervención educativa/motivacional)	Los participantes se reunieron con asesores de actividad física cada dos semanas	Duración 90 minutos.	El programa CF Chatters es viable, seguro y aceptado, con efectos prometedores en

				atención a niños con fibrosis quística: GC: Continuaron con su seguimiento regular en la clínica de FQ.		Guiados por el manual de CF Chatters.			actividad física y calidad de vida en niños con fibrosis quística.
24	(Flores et al., 2023)	Ensayo clínico aleatorizado	39	Ambos grupos recibieron la atención estándar hospitalaria y fisioterapia respiratoria GI: Recibió además un programa de rehabilitación temprana	14 días durante la hospitalización	Rehabilitación hospitalaria temprana (ejercicio aeróbico + entrenamiento de fuerza).	5 veces por semana	45–60 minutos.	En el GI mejoró la fuerza muscular, calidad de vida, reducción de la fatiga en reposo. Sin diferencias significativas en la función pulmonar, distancia en la prueba de caminata de 6 minutos.
25	(Combert et al., 2018)	Ensayo aleatorizado, cruzado y controlado	27	Se evaluaron tres posiciones de mochila en reposo y mientras caminaba: - Mochila unilateral (UB) - Mochila bilateral (BB) - Sin mochila (NB).	1 día	Se evaluaron - Función pulmonar - Fuerza de los músculos respiratorios con los participantes de pie. - Realizaron 3 caminatas de intensidad leve en una cinta de correr - Peso de la mochila 12,5 % del peso corporal	Cada participante realizó tres pruebas aleatorias en orden distinto: NB, BB y UB.	Cada prueba de marcha duró 10 minutos.	FVC disminuyó significativamente con mochila unilateral (UB) en comparación con no mochila (NB) en el grupo con FQ. FEV1 y presiones respiratorias disminuyeron más con UB que con BB o NB. Los efectos fueron más

									marcados en el grupo con FQ que en el grupo sano.
26	(Stanford et al., 2019)	Ensayo cruzado aleatorizado	14	Realizaron técnicas habituales de limpieza de las vías respiratorias (ACT) + ventilación no invasiva (VNI) con soporte de presión positiva	2 días	-Realizaron 10 respiraciones con soporte de VNI seguidas de 4 repeticiones de la técnica de espiración forzada y tos según fuera necesario. -Durante el ACT, completaron rutinas similares de espiraciones forzadas y tos.	1 sesión por día	30 minutos por día	Esputo expectorado: No hubo diferencias significativas entre ACT con VNI y ACT sola. No hubo diferencias significativas en FEV ₁ , FVC ni en los flujos máximos.
27	(Bieli et al., 2017)	Ensayo cruzado aleatorizado	22	Entrenamiento de músculos respiratorios (RME) con dispositivo SpiroTiger	8 semanas por período, separados por 1 semana de lavado	Ejercicios de expansión torácica, percusión, saltos en trampolín, drenaje autógeno o el uso de dispositivos oscilatorios.	2 sesiones diarias	-5 días por semana -Duración de 5 a 10 minutos	Resistencia muscular respiratoria mejoró significativamente con el entrenamiento. La tolerancia al ejercicio no mejoró significativamente. La función pulmonar FEV ₁ , FVC, MEF75/25: sin cambios significativos.

Abreviaturas: FQ: Fibrosis quística; FVC: Capacidad vital forzada; FEV1: Volumen espiratorio forzado en 1 segundo; SaO2: Saturación de oxígeno; EMI: Entrenamiento de los músculos inspiratorios; FT: Fisioterapia torácica; IMT: Entrenamiento de músculos inspiratorios; PIM: Presión inspiratoria máxima; MI-E: Dispositivo insuflador-exsuflador mecánico; DA: Drenaje autógeno; N/R: No refiere; PImáx: Presión inspiratoria máxima; PEmáx: Presión espiratoria máxima; HFCWO: Dispositivo de oscilación de la pared torácica de alta frecuencia; LCI: Índice de aclaramiento pulmonar; MBW: Lavado tras múltiples respiraciones; EMT: Entrenamiento muscular espiratorio; PCF: Presión de cierre pulmonar; HS: solución salina hipertónica; PEP: Dispositivos de presión positiva continua; HA: Ácido hialurónico; DMO: Densidad Mineral Ósea; CPET: Prueba de ejercicio cardiopulmonar; VNI: Ventilación no invasiva; IE: Ejercicios a intervalos; CLE: Ejercicio de carga constante; WRpeak: Capacidad máxima de trabajo; EX: Ejercicio; EENM: Estimulación eléctrica neuromuscular; DNasa: Dornase-Alfa; OHFO: Dispositivo de fisioterapia de oscilación oral de alta frecuencia; NB: No mochila; BB: Mochila bilateral; UB: Mochila unilateral; ACT: técnica habitual de depuración de las vías respiratorias; RME: Resistencia muscular respiratoria; MEF75/25: Flujo espiratorio medio al 75-25 % de la FVC.