

FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
SECCIÓN DE FISIOTERAPIA

TRABAJO DE FIN DE GRADO

*REVISIÓN SISTEMÁTICA ACERCA DE LA
EFECTIVIDAD DE LA FISIOTERAPIA
RESPIRATORIA EN PACIENTES ADULTOS
CON FIBROSIS QUÍSTICA*

Autoras:

SARA FALCÓN ABRANTE
CRISTINA HERNÁNDEZ DEL PINO

Tutoras:

PAULA SAN JOSÉ HERRANZ
CAROLINA GONZÁLEZ MONTAÑEZ

CURSO ACADÉMICO 2021-2022
CONVOCATORIA JUNIO

FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
SECCIÓN DE FISIOTERAPIA

TRABAJO DE FIN DE GRADO

*REVISIÓN SISTEMÁTICA ACERCA DE LA
EFECTIVIDAD DE LA FISIOTERAPIA
RESPIRATORIA EN PACIENTES ADULTOS
CON FIBROSIS QUÍSTICA*

Autoras:

SARA FALCÓN ABRANTE
CRISTINA HERNÁNDEZ DEL PINO

Tutoras:

PAULA SAN JOSÉ HERRANZ
CAROLINA GONZÁLEZ MONTAÑEZ

CURSO ACADÉMICO 2021-2022
CONVOCATORIA JUNIO

RESUMEN

Introducción: La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad hereditaria autosómica recesiva presente en todo el mundo. Está causada por mutaciones de un gen que codifica la proteína CFTR. En la FQ está presente una alteración en el transporte de iones cloruro a través de las membranas celulares, produciendo un moco espeso y viscoso. Esto provoca obstrucción de las vías respiratorias y atrapa gérmenes produciendo inflamación, infecciones e insuficiencia respiratoria. Uno de los pilares fundamentales en el tratamiento de la FQ es la fisioterapia respiratoria (FR), ya que consigue mejorar la calidad de vida de las personas y, además, disminuye la dependencia del tratamiento hospitalario, pudiendo retrasar lo máximo posible el trasplante de pulmón.

Objetivos: Analizar la evidencia científica actual sobre la efectividad de la fisioterapia respiratoria en el tratamiento de pacientes adultos con fibrosis quística, además de comparar la evidencia actual de las distintas técnicas de FR.

Metodología: Se realiza una revisión sistemática de la literatura disponible en las bases de datos Pubmed, PEDro y Cochrane Library. Se incluyeron estudios publicados en los últimos 11 años, realizados con participantes mayores de 15 años.

Resultados: Se seleccionaron 10 estudios en los que las distintas técnicas de fisioterapia respiratoria y/o ejercicio físico son utilizados como pilares fundamentales para el tratamiento de la FQ.

Conclusiones: Según la evidencia actual, se puede determinar que la FR mejora la calidad de vida de los adultos con FQ y actúa eficazmente en la depuración de las vías respiratorias. Sin embargo, se desconoce qué tratamiento produce una mayor mejora en la función pulmonar y, por tanto, se necesita mayor investigación sobre el tema.

Palabras clave: Fibrosis quística, fisioterapia respiratoria, tratamiento.

ABSTRACT

Introduction: Cystic fibrosis (CF) is an autosomal recessive inherited disease present worldwide. It is caused by mutations of a gene encoding the CFTR protein. In CF, an alteration in the transport of chloride ions across cell membranes is present, producing a thick, viscous mucus. This causes obstruction of the airways and traps germs leading to inflammation, infections, and respiratory failure. One of the fundamental pillars in the treatment of CF is respiratory physiotherapy since it manages to improve the quality of people's lives, reduces dependence on hospital treatment. Furthermore, it can delay lung transplantation as much as possible.

Objectives: To analyze the current scientific evidence on the effectiveness of respiratory physiotherapy in the treatment of adult patients with cystic fibrosis, as well as to compare the current evidence of the different RF techniques.

Methodology: A systematic review of the literature available in the Pubmed, PEDro and Cochrane library databases was carried out. We included studies published in the last 11 years, performed with participants older than 15 years old.

Results: 10 studies were obtained in which different respiratory physiotherapy techniques or physical exercise are used as fundamental pillars for the treatment of CF.

Conclusions: Based on current evidence, it can be determined that respiratory physiotherapy improves quality of life in adults with CF and acts effectively in airway clearance. However, it is unknown which treatment produces a greater improvement in lung function and, therefore, more research on the subject is needed.

Key words: Cystic fibrosis, respiratory physiotherapy, treatment.

GLOSARIO DE ABREVIATURAS

- 6MWT:** Prueba de marcha de 6 minutos
- ACT:** Técnicas de limpieza de las vías respiratorias
- AF:** Atención fisioterápica
- AH:** Atención hospitalaria
- AMPc:** Adenosinmonofosfato cíclico
- ATP:** Adenosina trifosfato
- CFQoL:** Calidad de vida en la fibrosis quística
- CFTR:** Proteína reguladora de la conductancia transmembrana
- CI:** Capacidad inspiratoria
- CPT:** Técnicas de despeje de las vías respiratorias
- CVF:** Capacidad vital forzada
- DA:** Drenaje autógeno
- DGGE:** Electroforesis en gradiente de geles desnaturalizante
- DLCO:** Capacidad de difusión pulmonar de monóxido de carbono
- DLNO:** Capacidad de difusión pulmonar del óxido nítrico
- ECAS:** Ensayos controlados aleatorizados
- EVA:** Escala visual analógica del dolor
- FEM 25:** Flujo espiratorio máximo al 25% de CVF
- FEM 75:** Flujo espiratorio máximo al 75% de CVF
- FEV1:** Volumen espirado forzado en el primer segundo
- FQ:** Fibrosis Quística
- FR:** Fisioterapia respiratoria
- Gaw:** Conductancia específica
- GC:** Grupo control
- GE:** Grupo experimental
- HFCWO:** Oscilación de alta frecuencia de la pared torácica
- IT:** Índice torácico
- LCI:** Índice de depuración pulmonar
- MI-E:** Dispositivo mecánico insuflador-exsuflador
- PEDro:** Physiotherapy Evidence Database
- PEmax:** Presión espiratoria máxima
- PEP:** Presión espiratoria positiva

PI_{max}: Presión inspiratoria máxima

Raw: Resistencia de la vía aérea

RV/TLC: Volumen residual / Capacidad pulmonar total

Sa₀₂: Saturación de oxígeno

SSCA: Análisis de la conformación de la cadena sencilla

TEF: Técnica de espiración forzada

TIR: Tripsinógeno inmunorreactivo

VA: Volumen alveolar

VNI: Ventilación no invasiva

VR: Volumen residual

ÍNDICE

1. INTRODUCCIÓN	1
1.1 Definición de fibrosis quística	1
1.2 Epidemiología	1
1.3 Etiopatogenia.....	2
1.4 Fisiopatogenia	4
1.5 Manifestaciones clínicas	4
1.6 Diagnóstico	6
1.7 Pronóstico.....	7
2. JUSTIFICACIÓN	8
3. OBJETIVOS	10
3.1. Objetivo general	10
3.2. Objetivo específico.....	10
4. MATERIAL Y MÉTODOS	10
4.1. Criterios de selección	10
4.2. Estrategia de búsqueda.....	10
4.3. Evaluación de la calidad de los estudios	12
4.4. Proceso de extracción de datos	13
4.6. Riesgo de sesgo en los estudios individuales	13
5. RESULTADOS	14
5.1. Selección del estudio.....	14
5.2. Síntesis de los resultados.....	14
5.2.1. Calidad metodológica.....	14
5.2.2. Riesgo de sesgo	16
5.2.3. Características de los estudios individuales	17
5.2.4. Resultados de los estudios individuales	19
6. DISCUSIÓN	23
7. CONCLUSIONES	24
8. BIBLIOGRAFÍA	25

1. INTRODUCCIÓN

1.1 Definición de fibrosis quística

La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad hereditaria autosómica recesiva y potencialmente letal presente en todo el mundo, pero más frecuente en la población caucásica (1). Fue descrita por primera vez por Dorothy Hansine Andersen en la década de 1930. Sin embargo, hasta 1989, no se descubre exactamente qué gen produce la enfermedad. Esto se consigue gracias al trabajo de investigación dirigido por Lap-Chee Tsiu (2).

Tanto hombres como mujeres pueden adquirir esta enfermedad ya que el gen no se encuentra en el cromosoma sexual (3). Es necesario heredar un alelo mutante del gen CFTR de cada progenitor para padecer esta enfermedad, por tanto, los individuos que portan una única mutación no se ven afectados (4).

Esta enfermedad está causada por mutaciones de un gen ubicado en el brazo largo del cromosoma 7 que codifica la proteína llamada proteína reguladora del manejo de iones en las membranas (CFTR) (5), cuya función es transportar iones cloruro cargados negativamente a través de las membranas de las células que producen sudor, moco, saliva, lágrimas y enzimas digestivas. En la FQ, esta disfunción se traduce en una alteración en el transporte de iones de cloruro y el movimiento del agua dentro y fuera de las células, produciendo un moco espeso y viscoso por las células que recubren los conductos de los pulmones, páncreas y otros órganos como el hígado y el intestino (6).

En los pulmones, esta acumulación de moco espeso, provoca obstrucción de las vías respiratorias y, a su vez, atrapa gérmenes que provocan inflamación, infecciones e insuficiencia respiratoria. En el páncreas, evita la liberación de enzimas digestivas conduciendo a una desnutrición y un crecimiento deficiente (7).

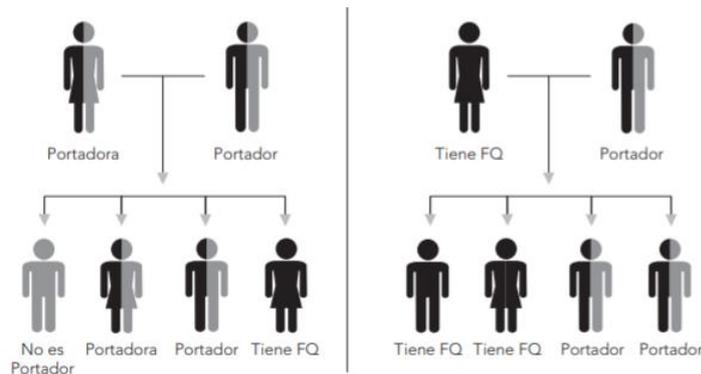
1.2 Epidemiología

Como se ha mencionado con anterioridad, la FQ es uno de los trastornos genéticos hereditarios más comunes en la población caucásica. Tiene una incidencia aproximada de 1 de cada 4.500 nacidos vivos y una frecuencia en la que 1 de cada 25 personas es portadora heterocigota sana (1). Sin embargo, en las personas

afroamericanas es poco común, en las que solo se presenta esta enfermedad en uno de cada 15.000 nacidos vivos (3).

Cuando ambos progenitores son portadores de esta mutación, cada descendiente puede tener el 50% de probabilidad de ser portador, pero no padecer la enfermedad, el 25% de no ser portador ni tener FQ y un 25% de probabilidad de tener la enfermedad (4).

Figura 1: Esquema de probabilidad de tener/portar fibrosis quística (3).



1.3 Etiopatogenia

En personas sanas, las señales extracelulares promueven la transcripción del gen CFTR en ARNm. Este ARNm migra a través de los poros nucleares hasta el citoplasma o el retículo endoplasmático, donde interactúa con los ribosomas. Aquí, se combina con el ARN de transferencia y, como resultado, el gen CFTR se traduce en cadenas de aminoácidos. Estas cadenas dan lugar a la formación de la proteína CFTR inmadura que necesita una etapa de maduración en el retículo endoplasmático. Posteriormente, esta proteína se transfiere al aparato de Golgi donde realiza la modificación postraduccional y el empaquetado en vesículas de transporte. El canal obtiene su expresión final en la membrana apical de las células epiteliales (8).

En personas con FQ, las mutaciones del gen CFTR se pueden dar en cualquiera de las etapas descritas anteriormente. Todas ellas dan como resultado la producción anómala o la no producción de la proteína, causando la pérdida total o parcial de su funcionalidad (9).

Hasta ahora, se han descrito 2107 mutaciones en la base de datos de mutaciones CFTR (10). Dependiendo del efecto a nivel de la proteína, las mutaciones se pueden clasificar en:

- Clase I: No producción de la proteína CFTR (la más común: G542X)

En las mutaciones de la clase I no se sintetiza ninguna proteína por lo que incluyen los fenotipos de FQ más graves. Impiden la síntesis de una proteína estable debido a la creación de un codón de terminación prematuro, existencia de alelos que carecen de sentido, o defectos de empalme. El reemplazo de genes mediante técnicas de terapia génica se considera una forma de corregir una mutación de este tipo (11).

- Clase II: Procesamiento defectuoso de la proteína (la más común: $\Delta F508$)

En esta mutación, las proteínas CFTR tienen un procesamiento incorrecto, con lo cual no maduran, se degradan y no son funcionales. Como terapia para este tipo de mutación, se requieren métodos farmacológicos que aumenten la eficiencia del plegamiento de proteínas o la supresión de los procesos de degradación para así aumentar los niveles de proteína funcional (11).

- Clase III: Regulación defectuosa del canal de cloro.

Las mutaciones de clase III dan como resultado una cantidad normal de proteínas CFTR, pero no responden a la estimulación del AMPc. No tienen lugar la unión ni la hidrólisis del ATP, por tanto, los iones se ven afectados en su paso a través de los canales proteicos. Un ejemplo es la mutación sin sentido G551D. (11).

- Clase IV: Transporte defectuoso de la corriente de cloro.

Existen cantidades de CFTR normales, pueden abrirse y cerrarse, pero su función se ve disminuida ya que los iones cloruro y bicarbonato no son capaces de atravesar el canal proteico debido a defectos de conductancia (12).

- Clase V: Reducción de la síntesis de ARNm.

Es una de las mutaciones más leves a pesar de que la cantidad de CFTR que se produce se ve reducida debido a la limitación de la regulación transcripcional. En algunos casos puede no producir patología (11,12).

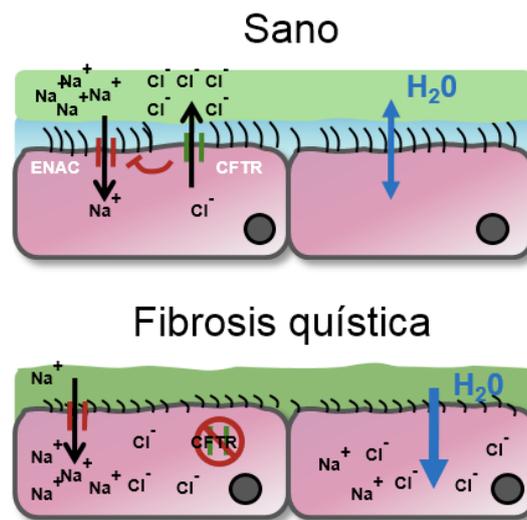
- Clase VI: Alteración de la regulación de los canales iónicos.

Esta mutación se representa por un alto recambio de CFTR en la superficie del canal. Incluye mutantes de estabilidad de proteínas que carecen de los últimos 70-98 residuos del terminal C de CFTR que es indispensable para mantener la estabilidad del complejo CFTR glicosilado (11).

1.4 Fisiopatogenia

La anomalía principal en la FQ es la alteración en el transporte de electrolitos, especialmente el transporte de iones cloruro. En las personas afectadas con esta enfermedad, debido a la viscosidad de las secreciones, se da una obstrucción de los bronquios e infecciones respiratorias, ya que los cilios no pueden realizar su función de limpiar el árbol respiratorio de partículas, bacterias y sustancias extrañas (14). Además, uno de los canales de iones cloruro de la membrana apical del epitelio respiratorio (CFTR), queda bloqueado y no responde a los estímulos hormonales fisiológicos. Por tanto, se reduce el flujo de iones cloruro y agua hacia el exterior, a la vez que aumenta la reabsorción de Na^+ y, por ello, de agua, con lo que finalmente las secreciones quedan deshidratadas (1).

Figura 2: Regulación del fluido de superficie de las vías aéreas (15).



1.5 Manifestaciones clínicas

Las manifestaciones clínicas de la FQ se pueden observar en diferentes órganos como son los pulmones, el hígado, el páncreas, el intestino y los órganos sexuales, siendo el más afectado el sistema respiratorio (13). La disfunción de la proteína CFTR produce una secreción excesiva de NaCl a través de las glándulas sudoríparas creando un desequilibrio iónico que concluye con la secreción de moco espeso y viscoso (4).

En aproximadamente un 90% de las personas con esta enfermedad se presenta insuficiencia pancreática que conduce a un retraso del crecimiento, esteatorrea, cálculos biliares y enfermedad hepatobiliar (4). En la FQ existe una malabsorción de las grasas que da lugar a la disminución de la absorción de las vitaminas liposolubles

D, E, A y K. En estos pacientes, la pérdida de grasa en las heces está aumentada hasta un 10-12%, mientras que en personas sanas esta pérdida es de un 1% (16). Además, el 40-50% de los adultos con FQ presentan diabetes, la principal causa es la deficiencia de insulina relacionada con la destrucción de los islotes pancreáticos. Algunos estudios en adultos han demostrado que se compromete la función pulmonar debido al estado catabólico inflamatorio que produce el agotamiento de la insulina (17).

Las mujeres y hombres con FQ son menos fértiles que las personas sanas. La mayoría de los hombres con FQ son infértiles debido a que sufren azoospermia por la ausencia bilateral de los conductos deferentes, que impide el transporte de los espermatozoides al tracto genital externo (18). En las mujeres hay una ausencia de anomalías anatómicas en el aparato reproductor, se cree que la causa de esta disminución de la fertilidad sea la existencia de mucosidad anormal cervical, espesa, que impide o dificulta el paso de los espermatozoides (19).

La actividad reducida de la proteína CFTR en el sistema respiratorio se ve reflejada en la disminución del líquido de la superficie apical del pulmón, aumentando la adhesividad del moco presente en las vías respiratorias y taponando las vías respiratorias más pequeñas. La expansión de las bacterias oportunistas (*Pseudomonas Aeruginosa*, *Staphylococcus Aureus* y *Haemophilus Influenzae*) que se presentan en los tractos respiratorios superior e inferior provocan una inflamación local e infección degenerando la anatomía pulmonar y, por tanto, su función. La afectación cardiorrespiratoria constituye la principal causa de muerte en personas con FQ (20).

Algunos autores relacionan la gravedad de la afectación respiratoria con las diferentes clases de mutaciones del gen CFTR. A lo largo de los años aparecen manifestaciones respiratorias más llamativas como son neumonías de repetición, bronquiectasias en el 100% de los casos, hipertensión pulmonar, tos productiva con esputo, zonas de colapso, consolidaciones y/o bullas (1).

En las vías respiratorias altas, los pacientes con FQ presentan opacificación de los senos paranasales en diagnósticos de imagen, sin embargo, estos síntomas en adultos suelen ser más sutiles presentándose como cefaleas. Los pólipos nasales se suelen presentar con obstrucción nasal y ronquidos, aunque un porcentaje elevado de ellos son asintomáticos (16).

1.6 Diagnóstico

Para realizar un diagnóstico correcto es necesario tener en cuenta tres ítems principales: prueba del sudor, diagnóstico prenatal y neonatal y un estudio genético (16).

A pesar del gran avance en el estudio de esta enfermedad, hoy en día siguen existiendo errores diagnósticos, obteniendo “falsos negativos” o “falsos positivos”, tanto por una metodología inadecuada al realizar la prueba del sudor, como por la gran cantidad de mutaciones del gen CFTR con las que es complicado catalogar la mayoría de ellas (1).

-Prueba del sudor

Se considera una de las herramientas más importantes para el diagnóstico de la FQ. Es necesaria la obtención de dos pruebas fiables positivas ya que la mayoría de los errores en el diagnóstico son por fallos metodológicos. Estos fallos pueden ser causados por contaminación de la muestra, incumplimiento del protocolo de higiene o la utilización de otros métodos para la recogida del sudor, distintos del screening o el análisis de la conductividad eléctrica del sudor (1).

El único método fiable se denomina “test cuantitativo de iontoforesis con pilocarpina” (Gibson y Cooke). En primer lugar, se realiza una estimulación de la sudoración mediante iontoforesis con pilocarpina, se recoge el sudor durante 30 minutos y con papel de filtro; y, posteriormente, se analiza la muestra mediante un análisis bioquímico de la concentración de cloro, sodio y potasio (16). La muestra mínima de sudor que se requiere para analizar debe ser de 75 mg, ya que se ha estudiado que, con muestras de menor volumen, aumenta el riesgo de obtener un falso negativo (1).

Respecto a la interpretación de los resultados, la principal característica para que haya FQ es una concentración de cloro superior a 60 mmol/l. Concentraciones entre 40 y 60 mmol/l son consideradas intermedias, mientras que menos de 40 mmol/l se considera una concentración normal, no implica tener FQ. El 98-99% de los pacientes que padecen esta enfermedad presentan concentraciones de cloro en sudor mayores a 60 mmol/l (16).

-Diagnóstico prenatal y neonatal

En el diagnóstico prenatal se presentan dos tipos de cribaje: el secuencial y el de ambos miembros de la pareja a la vez. En el cribado secuencial se analiza a un componente de la pareja y, si es positivo, se analiza al otro. En caso de que los dos individuos sean portadores de un alelo del gen CFTR, se realiza un estudio prenatal durante el embarazo, realizando una biopsia de las vellosidades coriónicas. Siempre se puede presentar la opción de llevar a cabo un aborto terapéutico (16).

El diagnóstico neonatal consiste en evaluar los niveles de una enzima pancreática llamada tripsinógeno inmunorreactivo (TIR) recogiendo una gota de sangre del talón de los recién nacidos. *Crossley et al.* han demostrado que los valores de TIR en sangre están elevados en estos niños. Esta prueba se realiza entre el tercer y quinto día de vida, teniendo en cuenta que la concentración de TIR disminuye de forma considerable a partir de la tercera semana de vida (21).

Si esta prueba es positiva, se procede a una segunda prueba que puede ser TIR/TIR o TIR/ADN. Si en la prueba TIR/TIR los valores continúan elevados, se le realizará el estudio genético.

En ocasiones, no es suficiente con el diagnóstico prenatal y neonatal, por lo que es necesario hacer un estudio completo del gen del individuo (estudio genético). Las técnicas más utilizadas son: el análisis de la conformación de la cadena sencilla (SSCA) y la electroforesis en gradiente de geles desnaturizante (DGGE). En el caso de que se identifique alguna mutación, el niño será remitido a una unidad de referencia que cuente con personal experto en FQ. Si por el contrario el estudio es negativo, se deberá realizar una segunda evaluación de TIR y, si los valores continúan elevados, también se deberá remitir al niño a la unidad de referencia donde se le realizará la prueba del sudor (21).

El principal objetivo del diagnóstico neonatal es detectar la enfermedad lo más pronto posible para proporcionar un tratamiento intensivo de forma precoz (21).

1.7 Pronóstico

Tras años de investigación para lograr un diagnóstico precoz y eficiente, avances en el tratamiento de las infecciones respiratorias, y mejoras en el mantenimiento del estado nutricional, la esperanza de vida ha aumentado notablemente, siendo de tan solo 4 años en 1950, 25 años en 1990 y, actualmente, está

próxima a los 40 años (22). Además, se evidencia una diferencia de esperanza de vida entre ambos sexos, siendo mayor en los hombres que en las mujeres (23). Esto se debe a que las mujeres tengan más probabilidad de tener infrapeso que los hombres, siendo esto un desencadenante de malnutrición. Por otro lado, los estrógenos inducen la forma mucoide de *Pseudomonas aeruginosa*, estos dos factores descritos favorecen el mal pronóstico de la enfermedad (24).

Para optar a un trasplante pulmonar es necesario valorar la función pulmonar fijándonos en el FEV₁ y la relación RV/TLC. Cuando el FEV₁ es inferior al 30%, la esperanza de vida a los 2 años en estos pacientes es de un 50% y cuando la relación RV/TLC es mayor del 50% es de 53%. El trasplante pulmonar es uno de los últimos recursos como tratamiento para estos pacientes ya que existe el riesgo de que se desarrolle rechazo crónico (16).

2. JUSTIFICACIÓN

La FQ estaba considerada como una enfermedad pediátrica, es por eso que la atención a los adultos con esta enfermedad era escasa, ya que tenían una baja esperanza de vida (25). En los últimos años ha habido una mejora en la supervivencia y calidad de vida de las personas con FQ, de manera que la edad media de supervivencia se aproxima a los 40 años (4).

En esta enfermedad se ve afectada la calidad de vida de estas personas y existe un deterioro progresivo de la función y el tejido pulmonar, por lo es necesario el trasplante de pulmón como única solución. Por ello, se hace imprescindible un tratamiento óptimo para evitar la progresión de esta enfermedad. La fisioterapia respiratoria es, por tanto, uno de los pilares fundamentales en el tratamiento de los pacientes con FQ ya que consigue mejorar la calidad de vida de las personas que padecen esta enfermedad y, además, disminuye la dependencia del tratamiento hospitalario (26). Se utilizan técnicas para la desobstrucción de la vía aérea, las más utilizadas en este tipo de pacientes son el drenaje postural, la técnica de espiración forzada (TEF), vibración, percusión, drenaje autógeno (DA), dispositivos de presión espiratoria positiva (PEP) y la oscilación de alta frecuencia de la pared torácica (HFCWO) (27). Estas técnicas se definen a continuación.

- **Drenaje postural.** Se coloca al paciente en distintas posturas para drenar las secreciones de las vías respiratorias utilizando el efecto de la gravedad (28).
- **Técnica de espiración forzada (TEF).** Se realiza una inspiración profunda seguida de una espiración con glotis abierta de forma rápida y alargada para ayudar en el arrastre de las secreciones hacia el exterior (29).
- **Vibración.** Se ejercen vibraciones manuales sobre la pared torácica durante la espiración, con las que se pretende lograr una disminución de la viscosidad de las secreciones (29).
- **Percusión.** Golpeteo repetido sobre el tórax con golpes rítmicos y secos que facilitan el despegue de las secreciones espesas que se encuentran adheridas a las paredes bronquiales (29).
- **Drenaje autógeno (DA).** Por medio de espiraciones controladas, busca el mejor flujo espiratorio para movilizar las secreciones, manteniendo las resistencias al mínimo para evitar que se colapsen las vías respiratorias (30).
- **Dispositivos de presión espiratoria positiva (PEP).** Utiliza distintos dispositivos con el objetivo de modular el flujo espiratorio para favorecer el drenaje de secreciones y así evitar el colapso de la vía aérea (31).
- **Oscilación de alta frecuencia de la pared torácica (HFCWO).** Utiliza un chaleco neumático cuyo objetivo es crear un flujo de aire en el interior de la vía aérea, inflándose y desinflándose para comprimir y liberar la pared torácica, consiguiendo despegar el moco y proporcionar su expulsión (31).

Tras realizar una búsqueda hemos encontrado revisiones sistemáticas sobre el tratamiento de fisioterapia respiratoria en pacientes adultos con FQ. Estas revisiones utilizan tanto ECAS como estudios observacionales y prospectivos. Todos ellos llegan a la conclusión de que la FR es un pilar fundamental para aumentar la calidad y esperanza de vida en este tipo de pacientes con FQ, ya que la enfermedad pulmonar es su principal causa de muerte. Además, coinciden en que estas técnicas resultan beneficiosas tanto a nivel de la función pulmonar, como en la producción de esputo. Sin embargo, no existe evidencia significativa de que exista un tratamiento mejor que otro (32, 33, 34).

3. OBJETIVOS

3.1. Objetivo general

Analizar la evidencia científica actual sobre la efectividad de la fisioterapia respiratoria en el tratamiento de pacientes adultos con fibrosis quística. Para ello, se realizará una búsqueda bibliográfica a través de diferentes bases de datos que abarca los últimos 11 años.

3.2. Objetivo específico

Comparar la evidencia actual de las distintas técnicas de fisioterapia respiratoria en la fibrosis quística en adultos.

4. MATERIAL Y MÉTODOS

4.1. Criterios de selección

Criterios de inclusión

- Artículos publicados en español y/o inglés
- Fecha de publicación: 11 años (2011-2022)
- Artículos que incluyen la fisioterapia respiratoria aplicada a la fibrosis quística
- Participantes >15 años
- Estudios con una calidad metodológica en la escala PEDro superior o igual a 6

Criterios de exclusión

- Estudios realizados con pacientes pediátricos
- Pacientes con otras enfermedades respiratorias asociadas
- Ensayos clínicos con animales de experimentación
- Estudios que no incluyan tratamientos de fisioterapia respiratoria
- Artículos de revisiones, manuales y protocolos

4.2. Estrategia de búsqueda

La búsqueda de los artículos incluidos en la revisión se ha realizado utilizando bases de datos electrónicas de Ciencias de la Salud, como son Pubmed, Physiotherapy Evidence Database (PEDro) y Cochrane Library. Los descriptores que se han empleado han sido en inglés, estos son: “Cystic Fibrosis”, “Physical Therapy”, “Physical therapy Modalities”, “Physiotherapy” y “Rehabilitation”. Además, se utilizó

el operador booleano AND entre el primer y segundo descriptor. Esta búsqueda se ha llevado a cabo desde diciembre de 2021 hasta febrero de 2022.

La siguiente tabla muestra, a modo de resumen, las combinaciones de términos que han sido empleadas para la búsqueda de los artículos.

Tabla 1: *Combinaciones de términos utilizados para la búsqueda de artículos en las bases de datos.*

Bases de datos	PUBMED	PEDro	COCHRANE LIBRARY
Términos empleados para las búsquedas	(cystic fibrosis) AND (physical therapy modalities)	(cystic fibrosis) AND (physiotherapy)	(cystic fibrosis) AND (physical therapy modalities)
	(cystic fibrosis) AND (physiotherapy)	(cystic fibrosis) AND (physical therapy)	(cystic fibrosis) AND (physical therapy)
	(cystic fibrosis) AND (rehabilitation)		(cystic fibrosis) AND (physiotherapy)

Una vez se han introducido los distintos términos en las bases de datos, se establecen filtros en cada una de ellas. En la primera base de datos, Pubmed, los filtros que se han empleado para la búsqueda de los artículos son:

- Fecha de publicación: últimos 11 años (2011-2022)
- Especie: humanos
- Tipo de estudio: ECA, ECC y ensayo clínico
- Idiomas: español e inglés

En segundo lugar, se realizó la búsqueda en la base de datos PEDro, con los siguientes filtros:

- Fecha de publicación: desde 2011
- Problema: dificultad para la eliminación del esputo
- Subdisciplina: cardiorácicos
- Método: ensayo clínico

En tercer lugar, se ha realizado la búsqueda en Cochrane Library donde se han empleado los filtros mencionados a continuación:

- Fecha de publicación: 2011-2022
- Tipo de contenido: ensayos
- Grupo Cochrane: vías aéreas

Por último, se filtraron los resultados obtenidos de forma manual según los criterios de inclusión y exclusión mencionados anteriormente, con el fin de descartar los artículos que no fuesen válidos y, de esta forma, facilitar la extracción de estudios que nos pueden servir para la obtención de los objetivos planteados.

4.3. Evaluación de la calidad de los estudios

Para la evaluación de la calidad de los estudios seleccionados se empleó la escala PEDro. Esta escala permite identificar con rapidez si los estudios seleccionados tienen suficiente validez interna, validez externa e información estadística para que los resultados puedan ser interpretados.

Se basa en 11 criterios, a los cuales se les asigna una puntuación de 1 si el artículo cumple ese criterio claramente o, en cambio, se le asignará una puntuación de 0 si no lo cumple o no lo especifica. Una vez se han revisados todos los criterios, se hace una suma final, sin incluir el criterio número 1, ya que este hace referencia a la validez externa del estudio.

Se considera una calidad metodológica excelente si la puntuación final es de 9-10; buena calidad cuando los estudios tienen una puntuación entre 6-8; calidad regular con puntuación de 4-5; y mala calidad cuando el estudio está por debajo de 4 puntos (44). En este caso, sólo se incluirán en esta revisión los estudios cuya puntuación final sea 6 o superior a 6.

4.4. Proceso de extracción de datos

Esta revisión bibliográfica ha sido realizada por dos investigadores. Tras analizar los artículos encontrados, se han seleccionado aquellos que cumplen los criterios de inclusión. Con el fin de reunir los datos de forma clara y ordenada, se elaboraron una serie de tablas donde aparece un resumen del artículo, las variables y medidas utilizadas para obtener los resultados del estudio, así como información sobre la calidad metodológica del mismo.

4.5. Lista de datos

Los datos añadidos en la tabla resumen de los artículos se incluyen en los siguientes ítems:

- Información bibliográfica: autores, año de publicación
- Tipo de estudio
- Número de participantes
- Intervención
- Medidas tomadas
- Resultados

4.6. Riesgo de sesgo en los estudios individuales

Para valorar el riesgo de sesgo se ha utilizado la escala de la colaboración Cochrane, la cual nos permite evaluar el riesgo de sesgo de cada uno de los estudios seleccionados mediante una gran variedad de estrategias como pueden ser el rigor científico, el mayor número de participantes posible o evitar conflictos de interés. Para ello, incluye una serie de ítems con su valoración correspondiente, esta puede ser: riesgo bajo, riesgo alto o riesgo poco claro.

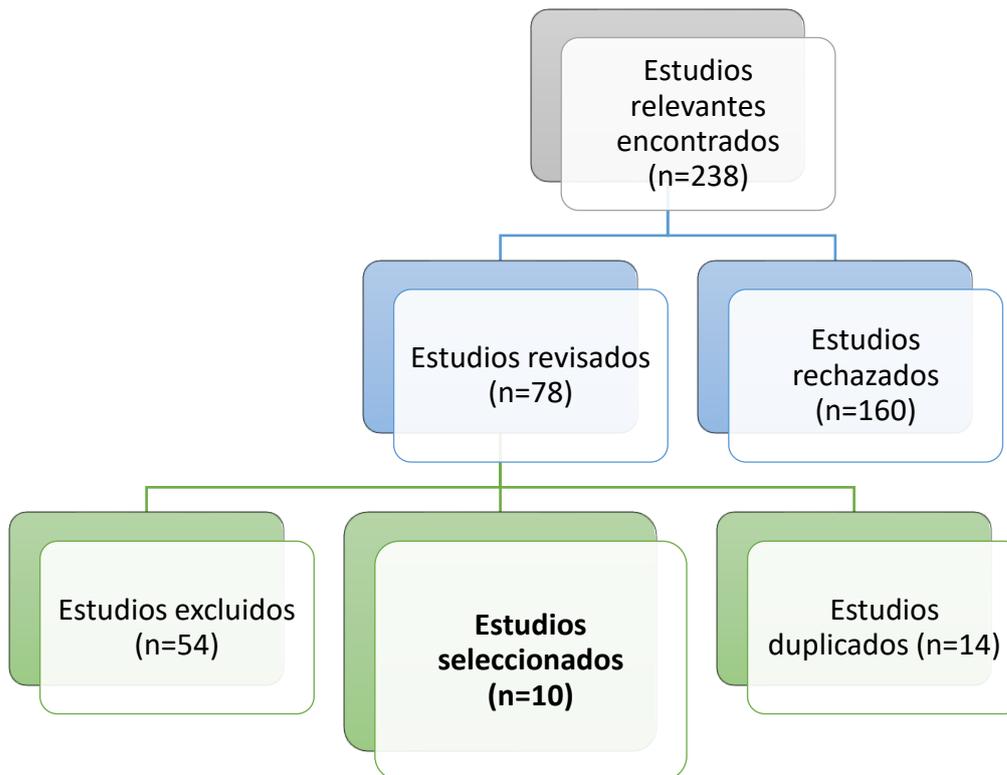
Esta revisión se ha realizado siguiendo el Manual Cochrane 5.1.0. Una vez se selecciona el estudio que se quiere revisar, se comprueba cada uno de los requisitos a cumplir y se coloca en la tabla 3 el color de la puntuación que le corresponda (45). Riesgo bajo: verde; Riesgo alto: rojo; Riesgo poco claro: amarillo.

5. RESULTADOS

5.1. Selección del estudio

A continuación, se especifica el proceso que se ha llevado a cabo para la selección de los artículos incluidos en esta revisión, teniendo en cuenta los criterios de inclusión y exclusión establecidos que han sido nombrados anteriormente.

Figura 1: Proceso para la obtención de los artículos seleccionados.



5.2. Síntesis de los resultados

5.2.1. Calidad metodológica

Se evalúan los artículos mediante la escala PEDro y se representan en la Tabla 2 los resultados de cada uno de los criterios para establecer la calidad metodológica de cada uno de los mismos. Todos ellos han obtenido una puntuación de 6 o superior.

Tabla 2. Valoración de la calidad de los ensayos clínicos mediante la escala PEDro.

Criterios PEDro	Sandsund et al 2011	Guimaraes et al 2014	Dwyer et al 2015	Kriemler et al 2016	Dwyer et al 2017	Rodríguez Hortal et al 2017	Radtke et al 2018	Dwyer et al 2019	Stanford et al 2019	Helper et al 2020
1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1
2	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1
3	1	0	1	1	1	1	1	1	1	0
4	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1
5	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
6	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
7	0	0	0	1	1	1	1	1	1	1
8	0	1	1	1	1	0	1	1	1	1
9	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1
10	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1
11	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1
Puntuación final	6	6	7	8	8	7	8	8	8	7

1. Criterios de elección especificados 2. Sujetos asignados al azar 3. Asignación oculta 4. Indicadores de pronóstico 5. Sujetos cegados 6. Terapeutas cegados 7. Evaluadores cegados 8. Medidas en más del 85% de los sujetos iniciales 9. Medición de los resultados de todos los sujetos 10. Comparación estadística entre grupos 11. Medidas puntuales y de variabilidad.

5.2.2. Riesgo de sesgo

En la tabla 3 se representa el nivel de riesgo de sesgo de los diferentes artículos mediante colores empleando la herramienta Cochrane.

Tabla 3. Herramienta de la Colaboración Cochrane para evaluar el riesgo de sesgo.

Estudio	1	2	3	4	5	6	7
Sandsund et al 2011	Bajo	Bajo	Bajo	Poco claro	Bajo	Bajo	Poco claro
Guimaraes et al 2014	Bajo	Poco claro					
Dwyer et al 2015	Bajo	Bajo	Bajo	Bajo	Poco claro	Bajo	Poco claro
Kriemler et al 2016	Bajo	Poco claro	Poco claro	Bajo	Poco claro	Poco claro	Poco claro
Dwyer et al 2017	Bajo	Bajo	Poco claro	Bajo	Poco claro	Bajo	Poco claro
Rodríguez Hortal et al 2017	Bajo	Bajo	Alto	Bajo	Bajo	Poco claro	Poco claro
Radtke et al 2018	Bajo	Bajo	Poco claro				
Dwyer et al 2019	Bajo	Bajo	Poco claro	Bajo	Poco claro	Bajo	Poco claro
Stanford et al 2019	Bajo	Poco claro	Alto	Bajo	Bajo	Bajo	Poco claro
Helper et al 2020	Poco claro	Bajo	Alto	Poco claro	Bajo	Bajo	Poco claro

Bajo	Poco claro	Alto
------	------------	------

1. Generación de la secuencia 2. Ocultamiento de la asignación 3. Cegamiento de los participantes y del personal 4. Cegamiento de los evaluadores del resultado 5. Datos de resultado incompletos 6. Notificación selectiva de los resultados 7. Otras fuentes de sesgo

5.2.3. Características de los estudios individuales

A continuación, se describe de forma esquemática la información principal de los estudios seleccionados en la Tabla 4.

Tabla 4. Descripción de los artículos incluidos en la revisión.

AUTOR AÑO	TIPO DE ESTUDIO	PARTICIPANTES	INTERVENCIÓN	MEDIDAS
Sandsund et al (35) 2011	Ensayo preliminar, prospectivo, a ciegas, aleatorizado y controlado.	20 participantes	GC: AF GE: tto musculoesquelético + AF	IT, FEV1, EVA, prueba de lanzadera modificada, CFQoL
Guimaraes et al (36) 2014	Estudio cruzado aleatorizado	14 participantes (7 ♂ y 7 ♀)	Flutter Valve ELTGOL	CVF, FEV1, CI, CPT, VR, Raw y Gaw
Dwyer et al (37) 2015	Ensayo controlado aleatorizado	40 participantes (>17 años)	GC: AH integral estándar GE: AH integral estándar + VNI	Función pulmonar, gravedad de los síntomas subjetivos, fatiga, calidad de vida, capacidad de ejercicio, P _{Imax} , P _E max., muestras de esputo, duración del ingreso hospitalario, tiempo hasta el próximo ingreso
Kriemler et al (26) 2016	Estudio cruzado	12 participantes (5 ♂ y 7 ♀)	Intervenciones con ejercicios, seguidas de fisioterapia	Peso del esputo, función pulmonar, CVF, FEV1, SaO ₂

AUTOR AÑO	TIPO DE ESTUDIO	PARTICIPANTES	INTERVENCIÓN	MEDIDAS
Dwyer et al (38) 2017	Estudio cruzado, controlado y aleatorizado	24 participantes (15 ♂ y 9 ♀)	GC: respiración en reposo Ejercicio en cinta rodante Terapia Flutter® (Flutter® + TEF)	Flujo respiratorio, propiedades del esputo, tos, respuestas subjetivas
Rodríguez Hortal et al (39) 2017	Ensayo prospectivo aleatorizado	32 participantes	GC: PEP GE: VNI	Funciones pulmonares, 6MWT, gases sanguíneos, cultivo de esputo
Radtke et al (40) 2018	Estudio cruzado, prospectivo, aleatorizado y controlado	15 participantes (7 ♂ y 8 ♀)	GC: ejercicio de ciclismo continuo GE: ejercicio de ciclismo en intervalos + Flutter®	Reología del esputo, capacidad de difusión pulmonar, evaluaciones pre-ejercicio, post-ejercicio y 45 min. post-ejercicio
Dwyer et al (41) 2019	Estudio cruzado, controlado y aleatorizado	14 participantes	GC: respiración en reposo Ejercicio en tapiz rodante de carga constante Terapia PEP	Eliminación de la mucosidad, tos, sensación de congestión en el pecho
Stanford et al (42) 2019	Ensayo cruzado aleatorizado	14 participantes (7 ♂ y 7 ♀)	Combinaron 1 día de su ACT habitual y 1 día de ACT + VNI	Peso húmedo total del esputo expectorado, EVA, espirometría, SaO ₂ durante ACT y post-ACT
Helper et al (43) 2020	Ensayo prospectivo cruzado	22 participantes (16 ♂ y 8 ♀)	DA MI-E	Volumen pulmonar, SaO ₂ , escala de disnea de Borg, peso del esputo

5.2.4. Resultados de los estudios individuales

En la siguiente tabla (Tabla 5) se refleja cada uno de los resultados obtenidos en los estudios incluidos en la revisión.

Tabla 5. Resultados de los estudios individuales.

ARTÍCULO	RESULTADOS
<p>Sandsund et al (35) 2011</p>	<ul style="list-style-type: none"> - IT y excursión de la pared torácica en la tercera costilla del GE: tendencia a la mejora. - No hubo cambios significativos en el FEV1 en un grupo respecto al otro. <ul style="list-style-type: none"> ○ <i>Índice torácico (IT), Grupo experimental (GE), Volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV1).</i>
<p>Guimaraes et al (36) 2014</p>	<ul style="list-style-type: none"> - ELTGOL: Elimina mayor cantidad de secreciones. Mejora en la resistencia y conductancia de las vías respiratorias. - FLUTTER: Reduce la hiperinflación pulmonar y el atrapamiento de aire.
<p>Dwyer et al (37) 2015</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Gravedad subjetiva de los síntomas y calidad de vida: no hubo diferencia. - El GE experimentó menos fatiga al alta. - Espujo: el GE presentó un menor recuento de colonias de <i>Pseudomonas aeruginosa</i> al alta. <ul style="list-style-type: none"> ○ <i>Grupo experimental (GE).</i>
<p>Kriemler et al (26) 2016</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Aumento en la SaO2 después de ejercicio y fisioterapia. - Mayor peso de esputo tras el ejercicio en cama elástica. - Peso de esputo similar tras la fisioterapia en todas las sesiones. - No se observan efectos sobre la función pulmonar. <ul style="list-style-type: none"> ○ <i>Saturación de oxígeno (SaO2).</i>

<p>Dwyer et (38) 2017</p>	<ul style="list-style-type: none"> - El FEM fue mayor durante el ejercicio en cinta rodante y Flutter®. - Sin diferencias en el % de sólidos del esputo en mediciones post-intervención. - Mayor cantidad de tos durante el ejercicio en cinta rodante y en la terapia Flutter®. - El ejercicio en cinta rodante mejoró la facilidad subjetiva de expectoración en comparación con el GC. <ul style="list-style-type: none"> ○ <i>Flujo espiratorio máximo (FEM), grupo control (GC).</i>
<p>Rodríguez Hortal et al (39) 2017</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Hubo una reducción significativa del LCI tras la VNI en comparación con la PEP. <ul style="list-style-type: none"> ○ <i>Índice de depuración pulmonar (LCI), ventilación no invasiva (VNI), presión espiratoria positiva (PEP).</i>
<p>Radtke et al (40) 2018</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Diferencias en la capacidad de hilado. - En el GC aumentó DLNO, DLCO y VA. - En el GE sólo aumentó DLCO. <ul style="list-style-type: none"> ○ <i>Capacidad de difusión pulmonar del óxido nítrico (DLNO), volumen alveolar (VA), grupo control (GC), capacidad de difusión pulmonar del monóxido de carbono (DLCO), grupo experimental (GE).</i>
<p>Dwyer et al (41) 2019</p>	<ul style="list-style-type: none"> - La terapia PEP eliminó mayor cantidad de moco. Hubo más tos con la terapia PEP durante la intervención. - La terapia PEP mantiene una mayor mejoría en la sensación de congestión torácica. <ul style="list-style-type: none"> ○ <i>Presión espiratoria positiva (PEP).</i>
<p>Stanford et al (42) 2019</p>	<ul style="list-style-type: none"> - VNI con ACT, aumenta la SaO₂. - No hubo diferencias significativas en la función pulmonar. <ul style="list-style-type: none"> ○ <i>Ventilación no invasiva (VNI), técnicas de limpieza de las vías respiratorias (ACT), saturación de oxígeno (SaO₂).</i>
<p>Helper et al (43) 2020</p>	<ul style="list-style-type: none"> - MI-E más eficaz que el DA para la eliminación de moco. - MI-E produjo un 36% más de esputo y aumentó el VR en un 8%. - La congestión subjetiva de las vías respiratorias mejoró en ambos tratamientos. <ul style="list-style-type: none"> ○ <i>Dispositivo mecánico insuflador-exuflador (MI-E), drenaje autógeno (DA), volumen residual (VR).</i>

Sandsund et al (35) demuestran tendencia a la mejora en el grupo experimental en cuanto al índice torácico y la excursión de la pared torácica en la tercera costilla. Sin embargo, no hubo diferencias significativas en el FEV1 en un grupo respecto al otro.

Guimaraes et al (36) hallaron que la técnica ELTGOL elimina 0,34 gramos de secreciones más que el Flutter® ($p = 0,024$). Además, mejora la resistencia y la conductancia de las vías respiratorias ($p = 0,001$). Mientras que el Flutter® reduce la hiperinflación pulmonar y el atrapamiento de aire.

Dwyer et al (37) no encuentran diferencias significativas en cuanto a la calidad de vida y la gravedad subjetiva de los síntomas. En cambio, el grupo experimental (GE), cuyo tratamiento fue la atención hospitalaria junto con la VNI, experimentó menor fatiga en el momento del alta, presentando un FEV1 significativamente más alto que el grupo control ($p = 0,04$), y presentó un menor recuento de *Pseudomonas aeruginosa*.

Kriemler et al (26) vieron un aumento en la SaO₂ después del ejercicio combinado con fisioterapia con respecto al ejercicio simulado combinado con fisioterapia. La cantidad de expectoración de esputo durante y después del ejercicio en cama elástica fue mayor que la del ciclismo a una intensidad cardiovascular similar. Mientras que el peso del esputo tras la fisioterapia fue similar entre las sesiones, indistintamente del ejercicio previo. Por otro lado, ni el ejercicio ni la fisioterapia obtuvieron efectos significativos en la función pulmonar.

Dwyer et al (38) encontraron que durante el ejercicio en cinta rodante y la terapia Flutter® hubo mayor cantidad de tos y el FEM también fue mayor. Además, el ejercicio en cinta rodante mejoró la facilidad subjetiva de expectoración en comparación con el grupo control. Sin embargo, no hubo diferencias en el porcentaje de sólidos del esputo en mediciones tras cada intervención (inmediatamente después o después de 20 minutos).

Rodríguez Hortal et al (39) demuestran tras su estudio que hubo una reducción significativa del índice de depuración pulmonar tras la aplicación de la ventilación no invasiva (VNI) en comparación con la aplicación de la terapia de presión espiratoria positiva (PEP).

Radtke et al (40) encuentran diferencias en la capacidad de hilado del esputo entre experimentos. Se obtuvieron cambios en la facilidad de expectoración del esputo, favoreciendo al grupo control ($P = 0,016$). En el grupo experimental se hallaron cambios en la capacidad de difusión pulmonar de monóxido de carbono (DLCO) mientras que en

el grupo control los cambios se hallaron en la capacidad de difusión pulmonar del óxido nítrico (DLNO), capacidad de difusión pulmonar de monóxido de carbono (DLCO) y el volumen alveolar (VA).

Dwyer et al (41) demostraron que la terapia PEP eliminó mayor cantidad de moco en comparación con el ejercicio en cinta rodante y la respiración en reposo. Por otro lado, hubo mayor cantidad de tos con la terapia PEP durante la intervención, pero no observaron cambios significativos tras 60 minutos posteriores a las intervenciones. La terapia PEP mantiene una mejoría en la sensación de congestión torácica en comparación al grupo control y al ejercicio en cinta rodante.

Stanford et al (42) observaron un aumento de la saturación de oxígeno al aplicar la ventilación no invasiva (VNI) junto con las técnicas de limpieza de las vías respiratorias (ACT). No hubo diferencias significativas posteriores al tratamiento para el FEV1 ($p = 0,16$), CVF ($p = 0,97$), FEM25 ($p = 0,70$) y FEM75 ($p = 0,19$).

Helper et al (43) revelaron que el dispositivo mecánico insuflador-exuflador (MI-E) es más eficaz para la eliminación de moco, produciendo un 36% más de esputo que la terapia de drenaje autógeno (DA). Además, aumentó en un 8% el volumen residual (VR) tras aplicar el MI-E, mientras que el DA no provocó ningún cambio. Por último, la congestión subjetiva de las vías respiratorias mejoró de forma similar después de ambos tratamientos.

6. DISCUSIÓN

Se han analizado un total de 10 artículos que han basado su estudio en la efectividad de la FR y la comparación de distintas técnicas de FR que se encuentran en la evidencia científica para mejorar la calidad de vida de los pacientes con FQ, así como retrasar todo lo posible el trasplante de pulmón.

Si analizamos los resultados con respecto a la SaO₂, Kriemler et al (26) vieron un aumento de esta después del ejercicio combinado con fisioterapia. Además, Stanford et al (42) observan un aumento al aplicar ventilación no invasiva junto con técnicas de limpieza de las vías respiratorias. Por otro lado, Helper et al (43) descubren un aumento significativo en la SaO₂ tras la aplicación de MI-E en comparación con la técnica convencional del DA.

En cuanto a la función pulmonar, Dwyer et al (37) encontraron un FEV1 mayor utilizando la VNI añadida a la atención hospitalaria integral. Sin embargo, Sandsund et al (35) y Kriemler et al (26) no observan cambios significativos en la función pulmonar empleando tratamiento musculoesquelético y ejercicio físico, respectivamente.

Por otro lado, en el estudio del índice de depuración pulmonar, Rodríguez Hortal et al (39) afirman que hay una reducción de este índice tras la aplicación de la ventilación no invasiva como técnica de limpieza de las vías respiratorias.

Finalmente, varios autores incluyen en sus respectivos estudios la medición de la cantidad de esputo expectorado por los pacientes con FQ. Guimaraes et al (36) hallaron una mayor eliminación de secreciones al aplicar la técnica ELTGOL. Kriemler et al (26) demuestran que el ejercicio en cama elástica es capaz de eliminar más cantidad de esputo que el ciclismo. Por otro lado, Radtke et al (40) observan cambios en la facilidad de expectoración del esputo, con mayor cantidad de esputo expectorado tras realizar ejercicio físico que tras aplicar el Flutter®. Del mismo modo, Dwyer et al (41) apreciaron una mejora en la eliminación del esputo al emplear la terapia de presión espiratoria positiva. Además, Helper et al (43) consideraron que el dispositivo mecánico insufador-exuflador fue más eficaz en cuanto a la eliminación de secreciones en comparación con el drenaje autógeno. Dwyer et al (38) demuestran en su estudio que una sesión de ejercicio en cinta rodante, al igual que de terapia con Flutter®, mejoraron de manera similar los mecanismos de eliminación de la mucosidad. Sin embargo, Stanford et al (42) y Dwyer

et al (37) no consideran que haya diferencias significativas en el volumen de esputo expectorado tras añadir la ventilación no invasiva a la atención hospitalaria habitual.

En esta revisión bibliográfica se presentan limitaciones a la hora de interpretar los resultados debido al tamaño muestral de los estudios incluidos. Por otro lado, contiene un bajo número de artículos seleccionados, ya que existen escasos estudios previos que aborden el tema, por lo que se hace necesario realizar más investigaciones sobre éste. Además, tras aplicar los criterios de inclusión y exclusión para delimitar la búsqueda, varios artículos de interés han sido excluidos, ya que abarcaban otro tipo de tratamientos basados en la farmacología, sin centrar su estudio en el tratamiento de la FQ con fisioterapia respiratoria y/o utilizaban participantes pediátricos.

7. CONCLUSIONES

1. La FR mejora la calidad de vida de los adultos con fibrosis quística.
2. El ejercicio y los dispositivos incentivos actúan eficazmente en la depuración de las vías respiratorias, con un mayor volumen de esputo expectorado.
3. Los estudios encontrados no presentan un acuerdo predeterminado en cuanto al tiempo de aplicación de las técnicas y/o el número de repeticiones de estas.
4. Se desconoce el tratamiento que produce una mayor mejora en la función pulmonar respecto a otro.
5. Es necesaria una mayor investigación sobre adultos con FQ debido a la mayor esperanza de vida.

8. BIBLIOGRAFÍA

1. Paez Á, Zamar E, Risso S, Casiraghi M, Fiameni A, Evangelista N. Tratado de Fibrosis Quística [Internet]. Vol. 89, Prensa Medica Argentina. 2012. 1-554 p. Disponible en: <https://www.aeped.es/documentos/tratado-fibrosis-quistica>
2. ANDERSEN DH, HODGES RG. Celiac syndrome; genetics of cystic fibrosis of the pancreas, with a consideration of etiology. *Am J Dis Child*. 1946 Jul;72:62-80. doi: 10.1001/archpedi.1946.02020300069004. PMID: 20994055.
3. Cunningham JC, Taussig LM. Una introducción a la Fibrosis Quística. *Cyst Fibros Found*. 2013;180.
4. Flume PA, Van Devanter DR. State of progress in treating cystic fibrosis respiratory disease. *BMC Med*. 2012 Aug 10;10:88. doi: 10.1186/1741-7015-10-88. PMID: 22883684; PMCID: PMC3425089.
5. Castro HE, Sojo Aguirre A, Ortega DG, María J, Ortega N. Fibrosis quística. 2006;
6. Deignan JL, Astbury C, Cutting GR, Del Gaudio D, Gregg AR, Grody WW, Monaghan KG, Richards S; ACMG Laboratory Quality Assurance Committee. CFTR variant testing: a technical standard of the American College of Medical Genetics and Genomics (ACMG). *Genet Med*. 2020 Aug;22(8):1288-1295. doi: 10.1038/s41436-020-0822-5. Epub 2020 May 14. PMID: 32404922; PMCID: PMC8268680.
7. Acerca de la fibrosis quística | Fundación de Fibrosis Quística [Internet]. [citado 26 de diciembre de 2021]. Disponible en: <https://www.cff.org/intro-cf/about-cystic-fibrosis>
8. Rowe SM, Verkman AS. Cystic fibrosis transmembrane regulator correctors and potentiators. *Cold Spring Harb Perspect Med*. 2013 Jul 1;3(7):a009761. doi: 10.1101/cshperspect.a009761. PMID: 23818513; PMCID: PMC3685879.
9. Rogan MP, Stoltz DA, Hornick DB. Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator intracellular processing, trafficking, and opportunities for mutation-specific treatment. *Chest*. 2011 Jun;139(6):1480-1490. doi: 10.1378/chest.10-2077. PMID: 21652558.
10. Base de datos de mutaciones de fibrosis quística [Internet]. [citado 19 de enero de

2022]. Disponible en: <http://www.genet.sickkids.on.ca/Home.html>

11. Rowntree RK, Harris A. The phenotypic consequences of CFTR mutations. *Ann Hum Genet.* 2003;67(5):471-85.
12. Derichs N. Targeting a genetic defect: Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator modulators in cystic fibrosis. *Eur Respir Rev.* 2013;22(127):58-65.
13. Guerra-Morillo MO, Rabasco-Álvarez AM, González-Rodríguez ML, Guerra-Morillo MO, Rabasco-Álvarez AM, González-Rodríguez ML. Fibrosis quística: tratamiento actual y avances con la nanotecnología. *Ars Pharm.* 2020;61(2):81-96
14. Welsh MJ. Electrolyte transport by airway epithelia. *Physiol Rev.* 1987 Oct;67(4):1143-84. doi: 10.1152/physrev.1987.67.4.1143. PMID: 3317457.
15. Buchanan PJ. Microbial infection in cystic fibrosis. *Br Soc Immunol [Internet].* 2016;2. Disponible en: <https://www.immunology.org/public-information/bitesized-immunology/pathogens-and-disease/microbial-infection-in-cystic-fibrosis>
16. Federación Española contra la Fibrosis Quística. Libro blanco de atención a la fibrosis quística. 2002;1-121.
17. Kayani K, Mohammed R, Mohiaddin H. Cystic Fibrosis-Related Diabetes. *Front Endocrinol (Lausanne).* 2018 Feb 20;9:20. doi: 10.3389/fendo.2018.00020. PMID: 29515516; PMCID: PMC5826202.
18. Van der Ven K, Messer L, van der Ven H, Jeyendran RS, Ober C. Cystic fibrosis mutation screening in healthy men with reduced sperm quality. *Hum Reprod.* 1996 Mar;11(3):513-7. doi: 10.1093/humrep/11.3.513. PMID: 8671256.
19. Chan HC, Ruan YC, He Q, Chen MH, Chen H, Xu WM, Chen WY, Xie C, Zhang XH, Zhou Z. The cystic fibrosis transmembrane conductance regulator in reproductive health and disease. *J Physiol.* 2009 May 15;587(Pt 10):2187-95. doi: 10.1113/jphysiol.2008.164970. Epub 2008 Nov 17. PMID: 19015188; PMCID: PMC2697292.
20. Khan TZ, Wagener JS, Bost T, Martinez J, Accurso FJ, Riches DW. Early pulmonary inflammation in infants with cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med.* 1995 Apr;151(4):1075-82. doi: 10.1164/ajrccm/151.4.1075. PMID:

7697234.

21. Arrudi-Moreno M, García-Romero R, Samper-Villagrasa P, Sánchez-Malo MJ, Martín-de-Vicente C. Neonatal cystic fibrosis screening: Analysis and differences in immunoreactive trypsin levels in newborns with a positive screen. *An Pediatr (Engl Ed)*. 2021 Jul;95(1):11-17. doi: 10.1016/j.anpede.2020.04.022. Epub 2021 Jun 16. PMID: 34140271.
22. Wilschanski M. Novel therapeutic approaches for cystic fibrosis. *Discov Med*. 2013 Feb;15(81):127-33. PMID: 23449115.
23. Hurley MN, McKeever TM, Prayle AP, Fogarty AW, Smyth AR. Rate of improvement of CF life expectancy exceeds that of general population--observational death registration study. *J Cyst Fibros*. 2014 Jul;13(4):410-5. doi: 10.1016/j.jcf.2013.12.002. Epub 2014 Jan 10. PMID: 24418187; PMCID: PMC4074348.
24. Li Z, Kosorok MR, Farrell PM, Laxova A, West SE, Green CG, Collins J, Rock MJ, Splaingard ML. Longitudinal development of mucoid *Pseudomonas aeruginosa* infection and lung disease progression in children with cystic fibrosis. *JAMA*. 2005 Feb 2;293(5):581-8. doi: 10.1001/jama.293.5.581. PMID: 15687313.
25. Serras I, Oliveira JA, Pereira L, Barreto C. Cystic fibrosis – How we reach adult life. *Pulmonology*. 2019;25(1):60-1.
26. Kriemler S, Radtke T, Christen G, Kerstan-Huber M, Hebestreit H. Efecto a corto plazo de diferentes ejercicios físicos y combinaciones de fisioterapia en la expectoración de esputo, la saturación de oxígeno y la función pulmonar en pacientes jóvenes con fibrosis quística. *Pulmón*. 2016 agosto; 194 (4): 659-64. doi: 10.1007/s00408-016-9888-x. Epub 2016 4 de mayo. PMID: 27147223.
27. Flume PA, Mogayzel PJ Jr, Robinson KA, Goss CH, Rosenblatt RL, Kuhn RJ, Marshall BC; Clinical Practice Guidelines for Pulmonary Therapies Committee. Cystic fibrosis pulmonary guidelines: treatment of pulmonary exacerbations. *Am J Respir Crit Care Med*. 2009 Nov 1;180(9):802-8. doi: 10.1164/rccm.200812-1845PP. Epub 2009 Sep 3. PMID: 19729669.
28. Bradley JM, Moran FM, Elborn JS. Evidence for physical therapies (airway clearance and physical training) in cystic fibrosis: an overview of five Cochrane

- systematic reviews. *Respir Med.* 2006 Feb;100(2):191-201. doi: 10.1016/j.rmed.2005.11.028. PMID: 16412951.
29. Scheuer C, Boot E, Carse N, Clardy A, Gallagher J, Heck S, et al. Disentangling inclusion in physical education lessons: Developing a resource toolkit for teachers. G. Balint, Antala B, Carty C, Mabieme J-MA, Amar IB, Kaplanova A, editores. *Phys Educ Sport Child Youth with Spec Needs Res – Best Pract – Situat [Internet]*. 2008 [citado 24 de enero de 2022];343-54. Disponible en: <https://www.efisioterapia.net/articulos/fisioterapia-respiratoria-fibrosis-quistica>
 30. Main E, Prasad A, Schans C. Conventional chest physiotherapy compared to other airway clearance techniques for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev.* 2005 Jan 25;2005(1):CD002011. doi: 10.1002/14651858.CD002011.pub2. PMID: 15674888; PMCID: PMC7388307.
 31. Cruz-Anleu ID, Solís-Trujeque MV, Peña-Hernández BS. Aspectos respiratorios y de fisioterapia pulmonar en el niño con mucopolisacaridosis [Respiratory aspects and pulmonary physiotherapy in the child with mucopolysaccharidosis]. *Bol Med Hosp Infant Mex.* 2021;78(4):318-325. Spanish. doi: 10.24875/BMHIM.20000266. PMID: 34351890.
 32. Carlos J, Vela G. FISIOTERAPIA RESPIRATORIA EN LA FIBROSIS QUÍSTICA: REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA.
 33. Paula Herrera Molinero D. Trabajo de fin de grado en fisioterapia eficacia de la fisioterapia respiratoria en pacientes adultos con fibrosis quística. Effectiveness of respiratory physiotherapy in adult patients with cystic fibrosis.
 34. Latorre Pareja M. Universidad Miguel Hernández Facultad de medicina trabajo fin de grado en fisioterapia.
 35. Sandsund CA, Roughton M, Hodson ME, Pryor JA. Musculoskeletal techniques for clinically stable adults with cystic fibrosis: a preliminary randomised controlled trial. *Physiotherapy.* 2011 Sep;97(3):209-17. doi: 10.1016/j.physio.2010.08.016. Epub 2010 Dec 13. PMID: 21820539.
 36. Guimarães FS, Lopes AJ, Moço VJ, Cavalcanti de Souza F, Silveira de Menezes SL. Eltgot mejora de forma aguda la limpieza de las vías respiratorias y reduce los volúmenes pulmonares estáticos en pacientes adultos con fibrosis quística. *J Phys*

- Ther Sci. 2014 junio; 26 (6): 813-6. doi: 10.1589/jpts.26.813. Epub 30 de junio de 2014. PMID: 25013273; PMCID: PMC4085198.
37. Dwyer TJ, Robbins L, Kelly P, Piper AJ, Bell SC, Bye PT. Non-invasive ventilation used as an adjunct to airway clearance treatments improves lung function during an acute exacerbation of cystic fibrosis: a randomised trial. *J Physiother.* 2015 Jul;61(3):142-7. doi: 10.1016/j.jphys.2015.05.019. Epub 2015 Jun 18. PMID: 26096013.
 38. Dwyer TJ, Zainuldin R, Daviskas E, Bye PT, Alison JA. Efectos del ejercicio en cinta rodante versus Flutter® sobre el flujo respiratorio y las propiedades del esputo en adultos con fibrosis quística: un ensayo cruzado, aleatorizado y controlado. *BMC Pulm Med.* 11 de enero de 2017; 17 (1): 14. doi: 10.1186/s12890-016-0360-8. PMID: 28077104; IDPM: PMC5225514.
 39. Rodriguez Hortal MC, Nygren-Bonnier M, Hjelte L. Non-invasive Ventilation as Airway Clearance Technique in Cystic Fibrosis. *Physiother Res Int.* 2017 Jul;22(3). doi: 10.1002/pri.1667. Epub 2016 Feb 29. PMID: 26929396.
 40. Radtke T, Böni L, Bohnacker P, Maggi-Beba M, Fischer P, Kriemler S, Benden C, Dressel H. Acute effects of combined exercise and oscillatory positive expiratory pressure therapy on sputum properties and lung diffusing capacity in cystic fibrosis: a randomized, controlled, crossover trial. *BMC Pulm Med.* 2018 Jun 14;18(1):99. doi: 10.1186/s12890-018-0661-1. PMID: 29898704; PMCID: PMC6000950.
 41. Dwyer TJ, Daviskas E, Zainuldin R, Verschuer J, Eberl S, Bye PTP, Alison JA. Effects of exercise and airway clearance (positive expiratory pressure) on mucus clearance in cystic fibrosis: a randomised crossover trial. *Eur Respir J.* 2019 Apr 18;53(4):1801793. doi: 10.1183/13993003.01793-2018. PMID: 30846472.
 42. Stanford G, Parrott H, Bilton D, Agent P, Banya W, Simmonds N. 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 Respir Res.* 2019 Apr 14;6(1):e000399. doi: 10.1136/bmjresp-2018-000399. PMID: 31179002; PMCID: PMC6530498.

43. Helper N, Kodesh E, Sokol G, Hakimi R, Vilozni D, Efrati O. The benefits of mechanical insufflator-exsufflator compared to autogenic drainage in adults with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol.* 2020 Nov;55(11):3046-3052. doi: 10.1002/ppul.25020. Epub 2020 Aug 24. PMID: 32776649.
44. Gómez- Conesa A. Escala PEDro. Vol. 86, *Physiotherapy Evidence Database.* 2012. p. 2.
45. Higgins J, Green S. *Cochrane Handbook for Systematic Reviews of Interventions* [Manual Cochrane de revisiones sistemáticas de intervenciones, in Spanish] [Internet]. The Cochrane Collaboration. 2011. p. 1-639. Disponible en: www.cochrane-handbook.org