



UNIVERSIDADE DA CORUÑA

TRABAJO DE FIN DE GRADO

GRADO EN FISIOTERAPIA

“Eficacia de un programa de entrenamiento de la musculatura inspiratoria en niños con Fibrosis Quística”.

Efficacy of an inspiratory muscle training program in children with Cystic Fibrosis.

Eficacia dun programa de adestramento da musculatura inspiratoria en nenos con Fibrose Quística.



Facultade de
Fisioterapia

Estudiante: Dña. Lucía Villaverde Mosquera

DNI: 58.000.186 M

Directora: Dña. María Vilanova Pereira

Convocatoria: Junio 2022

AGRADECIMIENTOS

En primer lugar, me gustaría dar las gracias a la directora de este trabajo, María Vilanova Pereira, por su gran compromiso y profesionalidad, por su apoyo y su ayuda durante estos meses. Darle también la enhorabuena por todo su esfuerzo y gran dedicación, es todo un ejemplo a seguir.

A los amigos que esta carrera me ha dado, por apoyarme en todo momento y haber construido en estos cuatro años una pequeña familia.

Por último, agradecer a mi familia el apoyo incondicional y la gran confianza que siempre han tenido en mí, ellos han hecho esto posible.

ÍNDICE

AGRADECIMIENTOS	I
1. RESUMEN	1
1. ABSTRACT	2
1. RESUMO	3
2. INTRODUCCIÓN	4
2.1 Tipo de trabajo	4
2.2 Motivación personal	4
3. CONTEXTUALIZACIÓN	5
3.1 Fisioterapia en Fibrosis Quística	6
3.1.1 Entrenamiento de la musculatura respiratoria	6
3.1.2 Otros abordajes en fisioterapia	9
3.1.2.1 Ejercicio físico.	9
3.1.2.2 Limpieza de la vía aérea.	9
3.2 Justificación del trabajo	10
4. HIPÓTESIS Y OBJETIVOS	11
4.1 Hipótesis: nula y alternativa	11
Hipótesis nula	11
Hipótesis alternativa	11
4.2 Pregunta de investigación	11
4.3 Objetivos: generales y específicos	11
Objetivos generales	11
Objetivos específicos	11
5. METODOLOGÍA	13
5.1 Estrategia de búsqueda	13
5.2 Ámbito de estudio	16
5.3 Período de estudio	16
5.4 Tipo de estudio	16

5.5 Criterios de selección.....	16
Criterios de inclusión	16
Criterios de exclusión	16
5.6 Justificación del tamaño muestral	17
5.7 Selección de la muestra.....	17
5.8 Descripción de las variables a estudiar	18
Variable principal.....	18
Variables secundarias	18
5.9 Mediciones e intervención.....	20
5.9.1 Mediciones	20
5.9.2 Intervención.....	27
5.10 Análisis estadístico	28
5.11 Limitaciones del estudio.....	28
6. CRONOGRAMA Y PLAN DE TRABAJO	30
7. ASPECTOS ÉTICO-LEGALES.....	32
7.1 Aprobación del Comité de Ética.....	32
7.2 Consentimiento informado	32
7.3 Protección de datos	32
8. APLICABILIDAD DEL ESTUDIO	33
9. PLAN DE DIFUSIÓN DE LOS RESULTADOS	34
9.1 Congresos.....	34
9.2 Revistas	34
10. MEMORIA ECONÓMICA	35
10. 1 Recursos necesarios y distribución del presupuesto	35
Tabla 9. Presupuesto de materiales	35
10.2 Distribución del presupuesto	36
10.3 Posibles fuentes de financiación	36
11. BIBLIOGRAFÍA	38
12. ANEXOS	41

Anexo 1. Consentimiento informado	41
Anexo 2. Hoja de información al paciente	42
Anexo 3. Cuestionario revisado de calidad de vida para fibrosis quística (CFQR)	54
Anexo 4. Cuestionario de actividad física APALQ	67
Anexo 5. Diario del paciente	70
Anexo 6. Cuaderno de recogida de datos del paciente	72
Anexo 7. Escala Borg	78

ÍNDICE DE TABLAS

Tabla 1. Ecuaciones de búsqueda de fibrosis quística y fisioterapia	144
Tabla 2. Ecuaciones de búsqueda de fibrosis quística y entrenamiento de la musculatura respiratoria	15
Tabla 3. Ecuación de búsqueda en PEDro.....	15
Tabla 4. Variables de estudio e instrumentos de medida.....	19
Tabla 5. Valores de referencia de PIM y PEM según Szeinberg.....	23
Tabla 6. Valores de resistencia de la musculatura inspiratoria en niños sanos.....	25
Tabla 7. Criterios clínicos de exacerbación pulmonar en fibrosis quística según la Asociación Española de Pediatría (AEP).....	26
Tabla 8. Cronograma y plan de trabajo	31
Tabla 9. Presupuesto de materiales	35

ÍNDICE DE ACRÓNIMOS/ABREVIATURAS

6MWT	Prueba de seis minutos marcha
APALQ	<i>Assessment of Physical Activity Levels Questionnaire</i>
ATS	<i>American Thoracic Society</i>
ATS/ERS	<i>American Thoracic Society/European Respiratory Society</i>
BiPAP	<i>Bilevel positive airway pressure</i>
CFQR	Cuestionario revisado de calidad de vida para fibrosis quística
CFTR	Gen regulador de la conductancia transmembrana
CHUAC	Complejo hospitalario universitario de A Coruña
COFIGA	<i>Colexio de fisioterapeutas de Galicia</i>
CPET	Prueba de ejercicio cardiopulmonar
FC	Frecuencia cardíaca
FEF₂₅₋₇₅	Flujos mesoespiratorios
FEV₁	Volumen espiratorio forzado en el primer segundo
FQ	Fibrosis quística
FVC	Capacidad vital forzada
IMC	Índice de masa corporal
IMT	Entrenamiento de la musculatura inspiratoria
NICE	<i>National Institute for Health and Care Excellence</i>
O-PEP	Presión espiratoria positiva oscilante
PCO₂	Presión arterial de dióxido de carbono
PEF	Pico espiratorio máximo

PEM	Presión espiratoria máxima
PEP	Presión espiratoria positiva
PFC	Pico flujo tos
PIM	Presión inspiratoria máxima
PTI_{mus}	Índice presión-tiempo
RMT	Entrenamiento de la musculatura respiratoria
RV	Volumen residual
SEFIP	Sociedad española de fisioterapia pediátrica
SEFQ	Sociedad española de fibrosis quística
SEPAR	Sociedad española de neumología y cirugía torácica
SERGAS	Servicio gallego de salud
SpO₂	Saturación de oxígeno
TLC	Capacidad pulmonar total
UDC	Universidad de A Coruña
VC	Capacidad vital
VO₂pico	Consumo pico de oxígeno

1. RESUMEN

Introducción. La fibrosis quística produce alteraciones en el aparato respiratorio que cursan con infecciones, deterioro de la función pulmonar e insuficiencia respiratoria. Afecta también a otros sistemas corporales, considerándose por tanto una enfermedad sistémica.

La fisioterapia constituye una parte importante del manejo de esta patología. Esta se centra en el tratamiento de la función respiratoria, cardiovascular, musculoesquelética y en la educación al paciente. Recientemente, se está incluyendo el entrenamiento de la musculatura inspiratoria (IMT) como parte de este tratamiento, pero tanto su aplicación como sus beneficios todavía están por definir.

Objetivo. Analizar la efectividad de un programa de entrenamiento de la musculatura inspiratoria en niños con fibrosis quística.

Material y métodos. Se plantea un ensaño clínico aleatorizado a simple ciego conformado por dos grupos, experimental y de control. Para ello se reclutarán 60 niños de entre 8 y 18 años, diagnosticados de fibrosis quística, a través de las listas de pacientes del servicio gallego de salud (SERGAS). Se medirá la tolerancia al ejercicio, calidad de vida, actividad física, función pulmonar, fuerza de la musculatura respiratoria, resistencia de la musculatura inspiratoria, número de exacerbaciones y la adherencia al tratamiento de todos los participantes. La intervención consistirá en un programa de entrenamiento realizado con el dispositivo PowerBreathe® MedicPlus y tendrá una duración de 12 semanas. Ambos grupos lo llevarán a cabo de forma domiciliaria, dos veces al día, 30 inspiraciones en cada una (~5 min); con la diferencia de que el grupo control entrenará al 5% de la presión inspiratoria máxima (PIM) y el grupo experimental al 60% de esta. Cada semana se reevaluará la fuerza de la musculatura respiratoria para adaptar el tratamiento. Al finalizar el período de estudio, se compararán los resultados entre grupos y se hará un seguimiento a los tres y seis meses.

Palabras clave. Fibrosis quística; Entrenamiento de la musculatura inspiratoria; Fisioterapia; Tolerancia al ejercicio; Niños.

1. ABSTRACT

Background. Cystic fibrosis produces disorders in respiratory system that lead to infections, lung function deterioration and respiratory failure. It also affects others corporal systems; therefore, it is considered a systemic disease. Physiotherapy is an important part of the management of this pathology. This focuses on the treatment of respiratory, cardiovascular, musculoskeletal function and patient education. Recently, inspiratory muscle training (IMT) is being included as part of this treatment, but its application and its benefits have yet to be defined.

Objective. To analyse the efficacy of an inspiratory muscles training program in children with cystic fibrosis.

Methods. It is proposed a simple blind randomized controlled clinical trial formed by two groups, training and sham group. So, 60 children, aged 8-18, will be recruited from SERGAS. It will be measured the exercise tolerance, quality of life, physical activity, lung function, respiratory muscle strength, inspiratory muscle endurance, number of exacerbations and adherence to treatment of all the participants. Training program will be conducted with PowerBreathe® MedicPlus device for 12 weeks. Both groups will do the program at home, twice a day, 30 breaths each time (~5 min); control group at 5% of PIM and experimental group at 60%. Every week respiratory muscles strength will be reevaluated to adapt the treatment. At the end of the study, results will be compared between groups and there will be a follow-up inspection at 3 and 6 mounths.

Keywords. Cystic fibrosis; Inspiratory muscles training; Physiotherapy; Exercise tolerance; Children.

1. RESUMO

Introdución. A fibrose quística, produce alteracións no aparato respiratorio que cursan con infeccións, deterioro da función pulmonar e insuficiencia respiratoria. Afecta tamén a outros sistemas corporales, considerándose por tanto unha enfermidade sistémica. A fisioterapia constitúe unha parte importante do manexo desta patoloxía. Esta céntrase no tratamento da función respiratoria, cardiovascular, musculoesquelética e na educación ao paciente. Recentemente, estase a incluír o adestramento da musculatura inspiratoria (IMT) como parte deste tratamento, pero tanto a súa aplicación como os seus beneficios todavía están por definir.

Obxectivo. Analizar a efectividade dun programa de adestramento da musculatura inspiratoria en nenos con fibrose quística.

Material e métodos. Plántase un ensaio clínico aleatorizado a simple cego formado por dous grupos, experimental e de control. Para isto, reclutaránse 60 nenos de entre 8 e 18 anos, diagnosticados de fibrose quística, a través das listas de pacientes do SERGAS. Medirase a tolerancia ao exercicio, calidade de vida, actividade física, función pulmonar, forza da musculatura respiratoria, resistencia da musculatura inspiratoria, número de exacerbacións e a adherencia ao tratamento de todos os participantes. A intervención consistirá nun programa de adestramento realizado co dispositivo PowerBreathe® MedicPlus e terá unha duración de 12 semanas. Ambos grupos levaránno a cabo de forma domiciliaria, dúas veces ao día, 30 inspiracións en cada unha (~5 min); coa diferenza de que o grupo control adestrará ao 5% da PIM e o grupo experimental ao 60% desta. Cada semana reevaluarase a forza da musculatura respiratoria para adaptar o tratamento. Ao finalizar o período de estudio, compararánse os resultados entre grupos e farase un seguimento aos tres e seis meses.

Palabras chave. Fibrose quística; Adestramento da musculatura inspiratoria; Fisioterapia; Tolerancia ao exercicio; Nenos.

2. INTRODUCCIÓN

2.1 Tipo de trabajo

El presente trabajo conforma un proyecto de investigación en el cual se desarrolla el planteamiento de un ensayo clínico controlado aleatorizado a simple ciego. El objetivo del mismo es analizar la efectividad de un entrenamiento de la musculatura inspiratoria en niños con fibrosis quística.

2.2 Motivación personal

En primer lugar, la realización de este trabajo supone el cierre de mi etapa universitaria, cuatro años que han confirmado a aquella niña de 18 años, un poco perdida y asustada, cuál es su verdadera vocación. Durante este tiempo, he descubierto el mundo de la fisioterapia desde dentro, permitiéndome así conocer en particular lo que constituye hoy en día una de mis grandes aspiraciones, la Fisioterapia Respiratoria. Fue desde el primer momento que entré en contacto con esta asignatura que mi interés por esta se hizo evidente. Este no hizo más que aumentar cuando en las Estancias Clínicas de tercer curso me tocó rotar en el Materno Infantil. En este momento coincidió aquello que desataba mi curiosidad con mi perfil de paciente favorito; despertando en estas prácticas lo que, a partir de ese instante, se convertiría en mi gran pasión. Es por ese motivo, que decidí que mi trabajo de fin de grado debería reflejar mis dos debilidades dentro del sinfín de especialidades que contiene la fisioterapia.

Por último, el compromiso y la gran vocación de las profesionales que han contribuido a mi formación en la Fisioterapia Respiratoria ha constituido una parte fundamental tanto en mi desarrollo profesional como personal, así como en mis ganas de seguir aprendiendo, por lo que les estaré siempre agradecida.

3.CONTEXTUALIZACIÓN

La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad autosómica recesiva que afecta a 70.000 personas en el mundo (1). Esta ocurre debida a una mutación del gen regulador de la conductancia transmembrana (CFTR), encargado de sintetizar la proteína encargada de dicha acción. Esta proteína se expresa en las células epiteliales y principalmente funciona como canal iónico (canal CFTR) , encargándose de secretar cloruro e inhibir la absorción de sodio para regular la cantidad de líquido en la superficie de membrana (1,2). Actualmente se han identificado más de 2000 mutaciones distintas en este gen que afectan al funcionamiento normal de dicha proteína (3). En esta condición, la disfunción del canal CFTR hace que la secreción de cloruro sea menor, de manera que existe un volumen de líquido disminuido y hace que las secreciones sean más viscosas y difíciles de movilizar y eliminar (1,3). Este tipo de secreciones inducen a colonizaciones bacterianas e infecciones pulmonares crónicas que provocan daños estructurales en los pulmones (bronquiectasias y obstrucción de vías de pequeño calibre), deterioro de la función pulmonar y finalmente, insuficiencia respiratoria. Esta enfermedad también puede ir acompañada de otros signos como la inflamación, el atrapamiento de gases o el taponamiento mucoso, los cuales conllevan al aumento de la obstrucción de la vía aérea y favorecen la presencia de disnea (3). Esta alteración genética no solo afecta al sistema respiratorio, si no que se trata de una enfermedad que genera complicaciones en órganos de todo el cuerpo, convirtiendo a esta patología en una enfermedad sistémica (1). Es común que se vea afectado también el sistema reproductivo, digestivo, de regulación de la temperatura y el equilibrio de líquidos. Sin embargo, la realidad es que la afección respiratoria es la principal causa de muerte de esta patología, siendo responsable del 70,2% de los fallecimientos en esta enfermedad (3).

Durante los últimos 30 años, la esperanza de vida de las personas con fibrosis quística se ha visto aumentada, llegando a alcanzar los 49,1 años de media en Reino Unido y los 44 años en Estados Unidos (3) . En nuestro contexto, en el estudio de Villaverde-Hueso A, analizaron la mortalidad atribuida a la FQ en España durante 36 años. En este, se destaca la diferencia de resultados entre las dos mitades del período ya que, en la primera (1981-1998) la media de edad de los fallecimientos fue de 13,7 años, mientras que en la segunda mitad (1999-2016) esta cifra aumentó hasta los 41,1 años (4). El desarrollo de medicamentos moduladores del CFTR, antibióticos y agentes mucoactivos, junto con el manejo de la fibrosis quística a través de la limpieza de secreciones de las vías respiratorias han sido los responsables de la disminución de la morbilidad y mortalidad de la enfermedad. Actualmente, adquiere gran

importancia el tratamiento relacionado con optimizar la salud y prevenir las posibles complicaciones (3).

3.1 Fisioterapia en Fibrosis Quística

La fisioterapia forma parte del tratamiento multidisciplinar de la fibrosis quística, tanto en el manejo de la enfermedad crónica como en las exacerbaciones de esta. La gran importancia de este tratamiento se debe a la afectación de la vía aérea con la que cursa esta enfermedad (1). Antiguamente, esta patología se abordaba exclusivamente utilizando técnicas de limpieza de la vía aérea como drenaje postural o terapias manuales (percusiones o vibraciones) (2). En la actualidad, el aclaramiento mucociliar sigue constituyendo una prioridad dentro del tratamiento fisioterápico de esta patología, sin embargo, ya no es una parte exclusiva. Otros métodos relacionados con el buen funcionamiento cardiovascular, la preservación de la fuerza musculoesquelética y la educación del paciente han ido ganando importancia en los últimos tiempos (1,2). Por consecuencia, entre los objetivos y beneficios de la rehabilitación pulmonar se encuentran desde limpieza de la vía aérea, transporte de secreciones y mejora de la disnea hasta la mejora de la fuerza muscular y tolerancia al ejercicio, buscando siempre el mejor estado de salud (1).

En lo referente a la rehabilitación pulmonar en pediatría, el tratamiento a seguir es el mismo que en la población adulta, pero adaptado a cada niño, su edad y su situación clínica. No se ha establecido una edad específica con la que empezar la fisioterapia, pero se recomienda el manejo temprano o incluso presintomático (2).

3.1.1 Entrenamiento de la musculatura respiratoria

La insuficiencia respiratoria en la FQ está causada por fallos en el parénquima pulmonar o en la bomba respiratoria. Esta última formada por los músculos respiratorios, la caja torácica y las vías de transmisión neural y neuromuscular. A través del estudio de la Presión Inspiratoria Máxima (PIM) y la Presión Espiratoria Máxima (PEM) en relación con el volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV_1), la inflamación crónica y la infección por *Pseudomonas*; se concluyó que la fuerza se ve afectada a causa de la obstrucción de la vía aérea, la hiperinsuflación, la desnutrición, la infección crónica y la genética (5).

En cuanto a la resistencia de la musculatura respiratoria, se está estudiando si se encuentra disminuida, conservada o aumentada debido al trabajo respiratorio necesario en estos pacientes. Todavía no se ha concluido este aspecto (5). En una revisión sistemática revisada en 2020 cuyo objetivo era analizar la efectividad del entrenamiento de la musculatura

respiratoria (RMT), la falta de evidencia no permitió establecer una respuesta clara, por lo que se recomienda evaluar a cada paciente y decidir si hacer RMT o no. En esta misma investigación, se identificó el entrenamiento de resistencia (musculatura inspiratoria) y la hiperpnea normocápnic (musculatura inspiratoria y espiratoria) como los dos tipos principales de RMT (3). En un estudio se recoge la eficacia en varias investigaciones del RMT en relación con la tolerancia al ejercicio y la función pulmonar de adultos con FQ. Se decide entonces demostrar esta hipótesis en 22 niños, obteniendo mejoría en la resistencia muscular, pero no en la tolerancia al ejercicio medida con una prueba de ejercicio cardiopulmonar (CPET). La poca población de estudio y la corta duración del mismo resultan una limitación (6).

En relación con el entrenamiento de la musculatura inspiratoria (IMT), en el estudio de Vendrusculo M. et al. (7), se evaluó la fuerza y resistencia de estos músculos en niños y adolescentes y se comparó con la de sujetos sanos. Indican la resistencia como característica más importante, ya que es la que permite la contracción mantenida a lo largo de un tiempo y poder realizar así distintas actividades. En los resultados se descubrió que los niños con peor FEV₁ presentaban aumento de la resistencia al flujo aéreo y del volumen residual (RV). Sin embargo, se observó un aumento de la fuerza muscular (a través de la PIM) y menor resistencia en sujetos con enfermedad leve.

En otro estudio evalúan también en niños los efectos de este tipo de tratamiento, en este caso con Threshold IMT al 30% de la PIM, sobre la estabilidad postural, la función pulmonar y la tolerancia al ejercicio. Los pacientes tenían todos FQ leve y se dividieron en dos grupos, fisioterapia con y sin IMT. Tras 8 semanas no se observó mejora significativa en ningún parámetro, a excepción de la PIM (en el grupo con IMT) y el seis minutos marcha (6MWT) (en ambos grupos). La literatura dice que la intensidad del IMT debe ser superior al 20% de la PIM, sin embargo, en este estudio al 30% y en otro al 40% no se vieron beneficios, mientras que en dos estudios que utilizaron el 80% y el 60% respectivamente, sí se observaron beneficios. No existe consenso sobre a qué intensidad utilizar el IMT (8). Existen también programas de rehabilitación que combinan el IMT con el entrenamiento de la musculatura global. En una investigación, 10 niños realizaron este programa de entrenamiento, formado por ejercicios aeróbicos, de fuerza e IMT, de manera que el grupo control en el IMT utilizaba el 10% de la PIM, mientras que en el de intervención se utilizó un 40-50%. Como resultado se obtuvo un mayor aumento del consumo pico de oxígeno (VO₂pico) en el grupo con IMT a mayor intensidad, por lo que se debe considerar implementar este tipo de entrenamiento. Sin embargo, no se sabe qué porcentaje de este resultado fue debido al ejercicio físico (9).

Finalmente, en el estudio piloto de McCreery et al.(10), se expone que el IMT en niños con FQ aumenta la fuerza y resistencia de la musculatura inspiratoria, la capacidad vital (VC), la capacidad pulmonar total (TLC) y la tolerancia al ejercicio. En este estudio se demuestra la efectividad del IMT no solo en lo mencionado, sino también su relación con la función cardiovascular. Por otro lado, suponen que el IMT a baja intensidad influye en la resistencia, mientras a alta (mínimo un 40% de la PIM) repercute en la fuerza. Se requiere duración más prolongada del tratamiento para observar cambios en el volumen pulmonar, ya que la duración de este estudio fue 4 semanas.

En relación con el entrenamiento de los músculos espiratorios, en un estudio reciente, del año 2021, se estudian los beneficios de este tratamiento sobre el pico espiratorio máximo (PEF). Veintiocho niños y adolescentes son divididos en dos grupos, uno con entrenamiento al 30% de la PEM (grupo experimental), mientras que el grupo control utiliza una intensidad de 5 cmH₂O. Se midieron la PIM, PEM, el pico flujo tos (PFC), función pulmonar, 6MWT y calidad de vida. En el grupo de investigación se obtuvo una mejoría significativa en la PIM y en la distancia recorrida en el 6MWT: en ambos grupos mejoró PEM y PFC, aunque de forma significativamente mayor en el grupo de investigación; y la función pulmonar no mejoró en ninguno. Suponen que el aumento de la PIM está relacionado con la inspiración profunda necesaria para vencer la resistencia del mecanismo PEP. En este estudio relacionan el aumento de la distancia en el 6MWT con el aumento de la PEM (11).

Para finalizar, cabe destacar que uno de los grandes problemas de que muchos de estos tratamientos no consigan los beneficios esperados es la falta de adherencia. En un estudio que incluyó a 66 pacientes pediátricos, solo el 59% de ellos tenía una adherencia al tratamiento alta. Dentro del mismo, se encontraron peores signos radiológicos en el grupo de mala adherencia, así como peores resultados en los cuestionarios sobre calidad de vida. También indican, que otros investigadores encontraron peores funciones pulmonares en los grupos que no cumplen con el tratamiento adecuadamente. Las razones que los pacientes utilizan para justificar por qué no realizan las técnicas incluyen tener otros compromisos, estar cansado, no gustarle la técnica y falta de tiempo (12).

Es por esta falta de cumplimiento que actualmente se intentan buscar soluciones para animar a los pacientes a realizar el tratamiento. En el estudio de Del Corral T. et al. (13), utilizan video juegos activos como terapia de ejercicio físico en niños y adolescentes. El objetivo de este estudio es evaluar la efectividad de este programa además de analizar la adherencia tras 6 semanas de entrenamiento, 5 días por semana durante 30-60 minutos. Se obtuvieron buenos resultados en relación con la tolerancia al ejercicio (medida mediante 6MWT y Shuttle Test

modificado) fuerza (valorada mediante lanzamiento de balón, salto horizontal y presión manual) y calidad de vida (mediante el cuestionario revisado de calidad de vida en fibrosis quística (CFQR)). Durante el período de intervención, la adherencia fue del 95%, tras 12 meses solo el 35% continuó realizando este tipo de ejercicio, aunque con menor frecuencia. En conclusión, el entrenamiento de la musculatura respiratoria y su eficacia en pacientes con FQ necesita más investigación para poder confirmar su eficacia y la intensidad a la que se consigue, o descartarla si es el caso.

3.1.2 Otros abordajes en fisioterapia

3.1.2.1 Ejercicio físico.

El ejercicio es un componente esencial de la rehabilitación en pacientes con FQ. Los principales beneficios que se obtienen de él es ralentizar la disminución de la función respiratoria, facilitar la limpieza de la vía aérea, mejorar la densidad ósea y preservar o aumentar la fuerza muscular (14). Dentro de esta terapia se incluyen programas de ejercicios orientados a los miembros inferiores, miembros superiores y a la musculatura inspiratoria (1). Se observó en una revisión de 2017 de Radkte et al. (15), que el ejercicio producía efectos beneficiosos para la salud de los pacientes con FQ, encontrando los mayores efectos positivos en la tolerancia al ejercicio medida mediante el VO_{2pico} y la calidad de vida. Sin embargo, la función pulmonar medida con FEV_1 mejoró en solo 2 estudios.

Los parámetros exactos en cuanto a tipo, frecuencia, intensidad y duración del ejercicio en la FQ aún no están descritos, necesitan mayor investigación (1,16). Es por este motivo de falta de evidencia, que los programas de ejercicio deben programarse de manera individual, teniendo en cuenta las circunstancias, así como las preferencias de cada paciente (14).

3.1.2.2 Limpieza de la vía aérea.

Dentro de este tratamiento se incluyen distintas técnicas que pretenden cumplir objetivos similares: fisioterapia convencional, incluyéndose en este término el drenaje postural, las vibraciones y las percusiones (1,17); técnicas de respiración de ciclo activo (1,17); técnicas de presión espiratoria positiva (PEP) (17); técnicas PEP con dispositivos oscilantes (O-PEP) (17); drenaje autógeno (17–19); ventilación no invasiva (14,20); técnicas de inhalación o aerosol terapia (21).

3.2 Justificación del trabajo

Según los datos analizados para la contextualización de este trabajo, en los últimos años, la esperanza de vida de los pacientes con fibrosis quística se encuentra en aumento. Los avances en el tratamiento de esta enfermedad son los causantes directos de dicha circunstancia. Como se ha visto, en lo relacionado con el abordaje fisioterápico, los objetivos actuales incluyen limpieza de la vía aérea, transporte de secreciones y mejora de la disnea, así como mejora de la fuerza muscular y tolerancia al ejercicio. Estos dos últimos aspectos han adquirido mayor importancia recientemente dentro del tratamiento de esta patología, sin embargo, la información sobre estos es todavía escasa y heterogénea para poder establecer conclusiones o protocolos estandarizados.

Es por tanto que se decide realizar este trabajo, con el objetivo de estudiar el entrenamiento de la musculatura inspiratoria en la fibrosis quística, por haberse observado en este resultados favorables, pero no existir ninguna pauta de entrenamiento preestablecida (8). Así mismo, en la revisión de Stanford et al. (3), tampoco se ha podido afirmar con exactitud la efectividad de este tratamiento debido a la falta de evidencia y heterogeneidad de resultados en las distintas investigaciones, de manera que, se reitera la necesidad de investigación en este campo.

Se pretende entonces, con este trabajo, no solo analizar la efectividad del IMT planteado; si no también obtener una posible carga de entrenamiento determinada para este perfil de paciente.

4. HIPÓTESIS Y OBJETIVOS

4.1 Hipótesis: nula y alternativa

Hipótesis nula

El IMT no provoca cambios significativos en la tolerancia al ejercicio, calidad de vida, actividad física, función pulmonar, fuerza de la musculatura respiratoria, resistencia de la musculatura inspiratoria, número de exacerbaciones ni en la adherencia al tratamiento de niños con fibrosis quística.

Hipótesis alternativa

Existen diferencias estadísticamente significativas en la tolerancia al ejercicio, calidad de vida, actividad física, función pulmonar, fuerza de la musculatura respiratoria, resistencia de la musculatura inspiratoria, número de exacerbaciones y adherencia al tratamiento cuando se aplica IMT en niños con fibrosis quística.

4.2 Pregunta de investigación

¿El IMT causa beneficios clínicamente relevantes en la tolerancia al ejercicio, calidad de vida, actividad física, función pulmonar, fuerza de la musculatura respiratoria, resistencia de la musculatura inspiratoria, número de exacerbaciones y adherencia al tratamiento en niños con fibrosis quística?

4.3 Objetivos: generales y específicos

Objetivos generales

Analizar la efectividad y los beneficios estadísticamente significativos de un programa de entrenamiento de la musculatura inspiratoria en niños con fibrosis quística.

Objetivos específicos

Analizar la efectividad y los beneficios estadísticamente significativos de un programa de entrenamiento de la musculatura inspiratoria en relación con:

- La tolerancia al ejercicio.
- La calidad de vida.
- La actividad física.
- La función pulmonar.

- La fuerza de la musculatura respiratoria.
- La resistencia de la musculatura inspiratoria.
- Número de exacerbaciones.
- La adherencia al tratamiento.

5. METODOLOGÍA

5.1 Estrategia de búsqueda

Se realizó una búsqueda en las bases de datos Pubmed, Scopus y PEDro con el fin de realizar la contextualización y planteamiento del proyecto de investigación.

La búsqueda en Pubmed y Scopus constó de dos partes, en la primera de ellas se relacionó la fibrosis quística con la fisioterapia *Tabla 1*, con el objetivo de analizar los métodos utilizados por el momento y enfocándose más a la redacción de la contextualización del trabajo; en la segunda parte se relacionó la fibrosis quística con entrenamiento de la musculatura respiratoria *Tabla 2*, no solo con el fin de completar la contextualización, sino también con la intención de plantear el diseño del proyecto. En estas bases de datos y en ambas búsquedas, se filtraron los resultados en base al año de publicación, la población de estudio y el tipo de publicación. De esta manera, se estableció un período de 7 años (desde 2016); una población infantil, ya que el proyecto va dirigido hacia este tipo de población y se incluyeron todas las revisiones, revisiones sistemáticas, ensayos clínicos y metaanálisis

En la base de datos Scopus, también se aplicó un filtro que limitaba los resultados a estar escritos en los idiomas inglés, castellano o francés.

Como excepción, en Pubmed se aplicó un período de tiempo más amplio en la búsqueda que relaciona fibrosis quística y entrenamiento de la musculatura respiratoria debido a la escasa cantidad de resultados, situando esta desde 2012.

También se incluyeron en las búsquedas términos que deberían aparecer en el título o en el resumen de los artículos encontrados, como se detalla en la *Tabla 1 y 2*.

En la base de datos PEDro se utilizaron los conceptos de pediatría y fibrosis quística, analizando aquellos resultados que pudieran ser de utilidad para la realización de este trabajo. Solo se utilizó el filtro de la fecha de publicación, situando esta desde 2016 hasta la actualidad. Se detalla la búsqueda en la *Tabla 3*.

Tabla 1. Ecuaciones de búsqueda de fibrosis quística y fisioterapia

Base de datos	Búsqueda	Artículos encontrados	Artículos seleccionados	Filtros utilizados
Pubmed	(“Cystic Fibrosis”[Mesh]) AND (“Physical Therapy Modalities”[Mesh] OR “Physical Therapy Specialty”[Mesh] OR “Physical Therapy Department, Hospital”[Mesh] OR “Physical Therapists”[Mesh])	36	5	Desde 2016. Estudios clínicos, metaanálisis, revisiones y revisiones sistemáticas En niños (0-18 años)
Scopus	(TITLE ("cystic fibrosis")) AND (KEY ("Physical Therapy") OR KEY (physiotherapy) OR KEY ("physio therapists") OR KEY ("Respiratory Therapy") OR KEY("Dyspnea rehabilitation") OR KEY (rehabilitation)) AND (KEY (CHILDREN) OR KEY (PEDIATRICS) OR KEY (CHILD))	69	6	Desde 2016 Artículos y revisiones. En niños y pediatría. En inglés, español y francés.

Tabla 2. Ecuaciones de búsqueda de fibrosis quística y entrenamiento de la musculatura respiratoria

Base de datos	Búsqueda	Artículos encontrados	Artículos seleccionados	Filtros utilizados
Pubmed	(("Cystic Fibrosis"[Mesh]) AND ("Breathing Exercises"[Mesh] OR "Respiratory Muscles"[Mesh] OR "Inspiratory Muscle Training"[TIAB] OR "Respiratory Muscle Training"[TIAB])	21	4	Desde 2012. Estudios clínicos, metaanálisis, revisiones y revisiones sistemáticas En niños (0-18 años)
Scopus	(TITLE ("cystic fibrosis")) AND (KEY("Breathing Exercises") OR KEY("Respiratory Muscles") OR TITLE-ABS("Inspiratory Muscle Training") OR TITLE-ABS("Espiratory muscle training") OR TITLE-ABS("Respiratory Muscle Training")) AND (KEY(CHILDREN) OR KEY(Pediatrics) OR KEY(Child))	45	2	Desde 2016 Artículos y revisiones. En niños y pediatría. En inglés, español y francés.

Tabla 3. Ecuación de búsqueda en PEDro

Base de datos	Búsqueda	Artículos encontrados	Artículos seleccionados	Filtros utilizados
PEDro	"Cystic Fibrosis" AND "Paediatrics"	37	4	Desde 2016.

5.2 Ámbito de estudio

El estudio se realizará en la ciudad de A Coruña. Se contará con el apoyo de la Facultad de Fisioterapia de la Universidad de A Coruña para la utilización de espacios donde se llevará a cabo dicho estudio. Los participantes incluidos en el mismo serán derivados del servicio gallego de salud (SERGAS), pudiendo pertenecer a cualquier provincia de Galicia.

5.3 Período de estudio

Se estima que el desarrollo total del estudio dure 34 meses. Dentro de este tiempo se incluye desde la elaboración del proyecto hasta el análisis de resultados y la publicación de los mismos. De esta manera, el estudio comprenderá el período de tiempo entre marzo de 2022 hasta 2024.

5.4 Tipo de estudio

Se realizará un ensayo clínico controlado aleatorizado a simple ciego, en el cual los participantes desconocen si pertenecen al grupo control o al experimental. Debido a la naturaleza de la intervención, la persona encargada de la misma no estará cegada, aunque sí lo estará la persona encargada de la evaluación.

5.5 Criterios de selección

Criterios de inclusión

- Sujetos con diagnóstico de fibrosis quística (10,11).
- Edad comprendida entre los 8 y 18 años (11).
- Pacientes clínicamente estables, sin exacerbaciones en las últimas 6 semanas (11,13).
- Menores que posean el consentimiento informado de sus padres, madres o tutores legales.

Criterios de exclusión

- Presencia de comorbilidades (enfermedades osteoarticulares, cardiovasculares o neuromusculares) (10,13).
- Pacientes que han sido trasplantados de pulmón o son candidatos a este (13).
- Personas que hayan sufrido una exacerbación de la enfermedad en las últimas seis semanas (13).
- Sujetos que padezcan una exacerbación severa que requiera cuidados intensivos o ventilación mecánica durante el período de estudio se verán obligados a abandonar (22).

- Sujetos que presenten contraindicaciones para la realización de las pruebas contenidas en el estudio según la *American Thoracic Society* y la *European Respiratory Society* (ATS/ERS) (30)

5.6 Justificación del tamaño muestral

Se calcula el tamaño muestral mediante la utilización de una herramienta creada por la Unidad de Epidemiología Clínica y Bioestadística del Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña (CHUAC). Para ello se toma como referencia la prueba del 6MWT por ser esta la variable principal del estudio. Se utiliza la distancia mínima clínicamente relevante de 63,54 metros (m) y la desviación típica (32,42m) del estudio de López-de-Uralde-Villanueva et al. (25), por ser este el único trabajo de investigación que analiza dicha prueba en niños y adolescentes con fibrosis quística. Con los datos mencionados se determina el tamaño muestral para una hipótesis bilateral, introduciendo una significación del 0,05; un poder estadístico del 80% y suponiendo un 15% de pérdidas a lo largo del período de estudio. Se obtiene como resultado que se necesitan cinco sujetos por grupo, un total de diez participantes. Se reclutarán por tanto 30 sujetos por grupo, número mínimo necesario para poder usar pruebas paramétricas, de mayor potencia estadística, en caso de que la distribución sea normal (26).

5.7 Selección de la muestra

El proceso de selección se llevará a cabo a través de las listas de pacientes diagnosticados con fibrosis quística de los distintos hospitales infantiles pertenecientes al SERGAS. Se contactará con los tutores legales de los pacientes por vía telefónica, los cuales deberán firmar un consentimiento informado (Anexo 1) en el caso de querer participar en este proyecto. En caso afirmativo, recibirán una hoja informativa del estudio (Anexo 2), dónde se explicará con más detalle en que consiste el mismo. En ella recibirán información sobre las técnicas de valoración que serán utilizadas: prueba del 6MWT; espirometría; mediciones de la PIM y la PEM y medición de la resistencia de la musculatura inspiratoria.

Los participantes serán incluidos en el grupo experimental o en el grupo control de forma aleatoria simple a través de la versión española del software OxMaR (*Oxford Minimization and Randomization*) debido a su bajo coste, fácil utilización y a su capacidad de ocultar la secuencia de aleatorización según exige la guía CONSORT (27). Este proceso será realizado por una persona ajena a la intervención.

5.8 Descripción de las variables a estudiar

Se detallan las variables de estudio. A continuación, aparecen recogidas en la *Tabla 4* acompañadas de los instrumentos de medición de cada una.

Variable principal

Tolerancia al ejercicio

Para medir esta variable se utilizará el 6MWT. Se ha demostrado que esta prueba submáxima es una herramienta fiable y reproducible para determinar la tolerancia al ejercicio en niños y adolescentes con fibrosis quística. Además, resulta una visión más realista a la hora de evaluar la capacidad de realizar las actividades del día a día (25).

Las indicaciones de la prueba llevadas a cabo serán las indicadas por la ATS/ERS (28).

Variables secundarias

Valores antropométricos

Se medirá la talla, el peso y se calculará el índice de masa corporal (IMC) de los participantes.

Calidad de vida

El CFQR (Anexo 3), según una reciente revisión sistemática, constituye una herramienta válida y fiable para medir la calidad de vida en niños y adolescentes con fibrosis quística tanto en clínica como en investigación (29).

Existen dos versiones para niños: de seis a once años en forma de entrevista y de doce a trece años una versión auto cumplimentada. A partir de los 14 años el cuestionario es el mismo que para los adultos. Además, este cuestionario está validado en lengua castellana (29).

Actividad física

El cuestionario que se utilizará para la medición de esta variable es el *Assessment of Physical Activity Levels Questionnaire* (APALQ) (Anexo 4).

Función pulmonar

Se realizará la espirometría forzada como prueba para medir la función pulmonar. Para esta se utilizarán el procedimiento establecido por la ATS/ERS (23).

Fuerza de la musculatura respiratoria

Se medirá la PIM y la PEM de los pacientes cada semana durante el período de intervención con el objetivo de reevaluar esta variable. Para esto, se utilizará un Medidor de presión bucal

MicroRPM® (Vyair Medical GmbH, Hoechberg, Germany), y se analizarán los resultados siguiendo los valores de referencia antropométricos (edad, sexo, peso y altura) de los participantes (11).

Exacerbaciones

Se observará el tiempo hasta la primera exacerbación, así como el número de estas en ambos grupos durante el período de estudio. Las infecciones de vía respiratoria, el uso de antibióticos y la duración de este tratamiento serán recogidos en un diario del paciente (30). También se recogerán otros datos como aumento de la tos o de producción de esputo, ya que algunos autores los consideran síntomas de exacerbación (31). En caso de sufrir una exacerbación grave que necesite cuidados intensivos o ventilación mecánica, se deberá abandonar el estudio (22).

Adherencia

El paciente recogerá el cumplimiento o incumplimiento del tratamiento en un diario que se le proporcionará (Anexo 5).

Resistencia de la musculatura inspiratoria

Para la medición de esta variable se utilizará el PowerBreathe® KH2 con el software *Breathe-Link medic*, ya que este nos ofrece la posibilidad de recoger los datos en tiempo real, sin necesidad de utilizar un manómetro (32).

Tabla 4. Variables de estudio e instrumentos de medida

VARIABLE DE ESTUDIO	INSTRUMENTO PARA SU REGISTRO
Tolerancia al ejercicio	6MWT
Calidad de vida	CFQR
Actividad física	APALQ
Función pulmonar	Espirómetro Datospir 120C® (Sibelmed, Barcelona, España).

Fuerza de la musculatura respiratoria	Medidor de presión bucal MicroRPM® (Vyair Medical GmbH, Hoechberg, Germany), Software PUMA® (Vyair Medical GmbH, Hoechberg, Germany)
Resistencia de la musculatura inspiratoria	PowerBreathe® KH2 (PowerBreathe, Warwickshire, UK) Software Breathe-Link medic (PowerBreathe, Warwickshire, UK)
Número de exacerbaciones	Diario del paciente
Adherencia	Diario del paciente

6MWT: Test 6 minutos marcha; APALQ: cuestionario para la valoración de la actividad física; CFQR: cuestionario revisado de calidad de vida en fibrosis quística; PEM: presión espiratoria máxima; PIM: presión inspiratoria máxima.

5.9 Mediciones e intervención

5.9.1 Mediciones

A continuación, se detalla el protocolo a seguir para la medición de las variables mencionadas en el epígrafe anterior. Todas ellas serán realizadas en las instalaciones de la Facultad de Fisioterapia de A Coruña en un mismo día, tanto por el grupo control como por el grupo experimental. En relación con la valoración de la calidad de vida y el nivel de actividad física, los participantes cubrirán los cuestionarios mencionados en el tiempo de descanso existente entre las otras pruebas.

Las variables serán medidas pre y postratamiento, y a los 3 y 6 meses después de finalizar el mismo (8) por un fisioterapeuta distinto al que realiza las intervenciones y al que analiza los datos.

Los resultados obtenidos serán incluidos en un cuaderno de recogida de datos (Anexo 6).

Valores antropométricos

Se recogerá la edad, talla y sexo de cada participante en un cuaderno de recogida de datos (Anexo 6) por un fisioterapeuta que no participe en el tratamiento de los sujetos. La finalidad de esta medida es comparar los resultados obtenidos antes, durante y después del tratamiento con los valores de referencia normales en niños con enfermedades pulmonares crónicas dentro de la variable “fuerza de la musculatura respiratoria”.

Tolerancia al ejercicio

El 6MWT será la prueba submáxima indicada para la valoración de la tolerancia al ejercicio en este estudio por ser considerada una prueba válida y fiable en niños y adolescentes con fibrosis quística. Será ejecutada dos veces, con un tiempo de descanso de 30 minutos entre pruebas, en un pasillo de 30 metros, con dos conos que lo limiten (25). Se seguirán las indicaciones descritas por la ATS/ERS (28):

- El paciente debe descansar en una silla al menos durante 10 minutos antes de comenzar la prueba.
- Durante ese tiempo, se recogerán las medidas basales de saturación de oxígeno (SpO₂) y frecuencia cardíaca (FC).
- A continuación, se le indicará al paciente que se ponga de pie y que evalúe su grado de disnea y fatiga general mediante el uso de la escala Borg modificada (Anexo 7).
- Se reúne el material necesario para realizar la prueba.
- Se dan instrucciones al paciente: “el objetivo de la prueba es caminar la mayor distancia posible en seis minutos. Se permite reducir la velocidad, detenerse o descansar si es necesario. Caminarás de un cono a otro girando rápidamente alrededor de estos, procedo a hacerle una demostración.”
- Durante la realización de la prueba, los pacientes serán incentivados con las frases indicadas en este mismo protocolo.
- Cuando el tiempo se acabe, se recogerá el grado de disnea y fatiga según la escala Borg; la SpO₂ y la FC. También se anotarán el número de paradas realizadas, el motivo y la duración de estas; el número de vueltas y los metros totales recorridos.

Todas las mediciones realizadas antes y después de la realización de la prueba serán recogidas en una hoja de registro (Anexo 7).

Calidad de vida

Se utilizará el cuestionario revisado para fibrosis quística, CFQR (Anexo 3). Este conforma un método para la valoración de la calidad de vida validado en fibrosis quística (33). Es considerado el cuestionario de resultados informados por el paciente (PRO) más utilizado y reconocido según los criterios psicométricos de la Administración de Drogas y Alimentos de Estados Unidos para resultados reportados por los pacientes (33,34).

Esta versión está formada por 35 ítems agrupados en distintas categorías: (i) síntomas físicos (6 ítems); (ii) funcionamiento emocional (8 ítems); (iii) funcionamiento social (7 ítems); (iv) imagen corporal (3 ítems); trastornos alimentarios (3 ítems); (vi) carga de tratamiento (3

ítems); (vii) respiratorio (4 ítems) y (viii) síntomas digestivos (1 ítems) (10). Es actualmente la más utilizada, más validada y la única que dispone de adaptación para niños pequeños y padres (34).

Es aplicable a niños a partir de los 6 años según la Asociación Española de Pediatría, dato que se ajusta a la población de este estudio (31). La manera de aplicación variará según la edad del participante: los niños entre seis y once años cubrirán el cuestionario a través de una versión infantil entrevistada del mismo, de 12 a 13 años lo completarán de forma individual y a partir de los 14 cubrirán la versión para adolescentes y adultos también individualmente. (10,33,34). Por este motivo, los datos de este cuestionario serán analizados y comparados en subgrupos teniendo en cuenta estas franjas de edad.

Actividad física

Se medirá la actividad física de la muestra del estudio con la versión española del cuestionario APALQ (Anexo 4), desarrollado por Ledent et al., (2007). Este es una adaptación de diferentes trabajos de investigación en Finlandia realizados por un Telama et al. y fue validado en versión española por Zaragoza et al., en el año 2012 (35). Se ha demostrado que este conforma una medida de resultado eficaz en poblaciones entre 9 y 18 años (36,37). En él se recoge el índice de actividad física mediante 5 preguntas, medidas con una escala del 1 al 4, a excepción de las preguntas 3 y 4 donde existen 5 posibles respuestas que puntúan el tipo de actividad, frecuencia, duración e intensidad (35,37). En estos casos, las dos respuestas que implican menor actividad física se puntúan con 1 punto, la tercera respuesta con 2 puntos, la cuarta respuesta con tres puntos y la quinta con cuatro. En las demás, las respuestas se codificaron en una escala Likert, siendo 1 la menor actividad física y 4 la mayor (35).

Función pulmonar

El análisis de la función pulmonar se realizará mediante una espirometría forzada con un espirómetro DatoSpir 120C® (Sibelmed, Barcelona, España) siguiendo el protocolo de la ATS/ERS. Se registrará el FEV₁, capacidad vital forzada (FVC), la relación entre ambos (FEV₁/FVC) y los flujos mesoespiratorios (FEF₂₅₋₇₅).

Para la realización de la prueba el paciente debe permanecer sentado entre cinco y diez minutos antes de la misma, mientras tanto, recibirá la información necesaria para realizarla. Tras esto, el sujeto se colocará en sedestación frente al espirómetro, sin ningún objeto o vestimenta que dificulte esta posición. Se le colocará una pinza nasal y deberá sellar los labios en la boquilla desechable del espirómetro. A continuación, tras una maniobra máxima

inspiratoria lenta, se le solicitará una maniobra espiratoria máxima, forzada, hasta llegar a RV (23).

Fuerza de la musculatura respiratoria

Se evaluará la fuerza de la musculatura inspiratoria y espiratoria mediante la PIM y la PEM por ser la disminución de esta un indicativo de limitación en la capacidad de realizar actividades o tareas prolongadas (7). Para ello se utilizará un medidor de presión bucal MicroRPM® (Vyaire Medical GmbH, Hoechberg, Germany), utilizando el software PUMA® (Vyaire Medical GmbH, Hoechberg, Germany).

El protocolo a seguir será el establecido por la Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR) para presiones musculares máximas medidas en boca. Según este, se realizarán un mínimo de seis maniobras y un máximo de 10, existiendo en 3 de ellas una variabilidad menor al 5%. El paciente se colocará en sedestación, erguido y evitando cualquier objeto o complemento que le dificulte la respiración. Tras haber sido educado sobre las pruebas que va a realizar, se le colocan unas pinzas nasales y comienza las mediciones (38):

- PEM: primera maniobra a realizar por ser esta más sencilla. Se solicita al sujeto una inspiración máxima y se le pide una espiración forzada de tres a cinco segundos.
- PIM: se indica al paciente que realice una espiración máxima para que ejecute una inspiración máxima durante tres a cinco segundos.

Cada participante descansará un minuto entre maniobras del mismo tipo y cinco minutos entre valoración de la PEM y valoración de la PIM.

Se utilizarán los valores de referencia descritos según Szeinberg en niños con enfermedades pulmonares crónicas (39), por no existir todavía datos de referencia en fibrosis quística. Se recogen los datos mencionados siguiente tabla.

Tabla 5. Valores de referencia de PIM y PEM según Szeinberg

Niños			
Edad	Talla (cm)	PIM (cmH ₂ O)	PEM (cmH ₂ O)
8-10,9	136 +-7	116 +-26	142+-25
11-13,9	151+-10	130+-16	176+-24
14-16,9	172+-8	126+-22	166+-44
17-20,9	179+-6	143+-12	204+-41

Niñas			
Edad	Talla (cm)	PIM (cmH ₂ O)	PEM (cmH ₂ O)
8-10,9	139 +-7	104 +-20	129+-29
11-13,9	154+-7	112+-20	138+-31
14-16,9	162+-6	109+-21	135+-29
17-20,9	164+-7	107+-25	138+-33

cm: centímetros; cmH₂O: centímetros de agua; PEM: presión espiratoria máxima; PIM: presión inspiratoria máxima.

Resistencia de la musculatura inspiratoria

Se analizará por ser considerado más relevante que la fuerza de la musculatura respiratoria en pacientes con enfermedades obstructivas crónicas. Está relacionado directamente con la fatiga muscular, ya que consiste en la capacidad de los músculos de mantener una contracción en el tiempo. Existe evidencia de que la resistencia de esta musculatura en niños y adolescentes con fibrosis quística puede verse disminuida sin tener relación con el estado nutricional, la obstrucción pulmonar, la fuerza de los músculos respiratorios o la tolerancia al ejercicio (7).

Para la medición de este parámetro se utilizará el PowerBreathe® KH2 (PowerBreathe, Warwickshire, UK) por la capacidad que este dispositivo presenta a la hora de alcanzar grandes presiones (hasta 250 mmH₂O) (32) y en su modelo KH2, por la posibilidad que este ofrece mediante el software Breathe-Link medic (PowerBreathe, Warwickshire, UK) de recoger los datos en tiempo real.

La prueba constará de dos fases, la primera constituida por un protocolo de carga incremental, tras haber medido la PIM de cada participante y utilizando el 30% de esta, y la segunda por un protocolo de carga máxima al 70% de la PIM. Se medirá la sensación de disnea con la Escala Borg antes de la realización de cada prueba y en los últimos 10 segundos de cada nivel de medición (40).

- Carga incremental: los participantes deberán respirar a través del dispositivo PowerBreathe® a un 30% de la PIM durante dos minutos, con una frecuencia respiratoria controlada a 20 respiraciones/minuto utilizando un metrónomo. Al finalizar ese tiempo, los sujetos descansarán un minuto y se incrementará la PIM un 10% más, para tras el descanso, volver a realizar la prueba de igual forma. Se registra la carga más alta alcanzada.

- Carga máxima: se realiza el protocolo descrito anteriormente, pero en este caso a una carga fija determinada por el 70% de la PIM de cada sujeto. Se registra el tiempo total de duración de la prueba.

Se finalizará cualquiera de las dos pruebas cuando el paciente sea incapaz de realizar la inspiración al menos tres veces consecutivas o por fatiga intensa (7).

A continuación se muestran en la *Tabla 6* los valores de referencia en niños sanos en ambas pruebas mencionadas anteriormente (40).

Tabla 6. Valores de resistencia de la musculatura inspiratoria en niños sanos

Variables	Carga incremental		Carga máxima	
	Niños	Niñas	Niños	Niñas
Demográficos				
Edad (años)	12.6±3.4	12.6±3.4	12.3±3.7	12.3±3.7
Antropométricos				
Altura (cm)	152.3±18.4	150.1±14.7	150.1±18.8	147.7±14.8
Peso (kg)	49.6±19.5	49.1±15.5	46.4±19.1	46.5±15.4
IMC (total)	20.5±4.3	21.2±4.2	19.8±4.4	19.8±4.4
IMC (z-score)	0.71±1.2	0.78±1.1	0.54±1.2	0.69±1.1
Fuerza musculatura inspiratoria				
PIM (cmH₂O)	-118.0±28.2	-104.4±21.6	-125.4±25.8	116.1±20.0
Resistencia musculatura inspiratoria				
Valor absoluto (cmH₂O)	-74.5±26.5	-60.9±19.9	-	-
% de carga máxima	62.6±12.8	58.2±13.1	-	-
Tiempo máximo (s)	-	-	825.9±447.4	790.1±404.2

Datos expresados como media ± desviación estándar; cm: centímetros; kg: kilogramos; IMC: índice de masa corporal (peso/altura²); PIM: presión inspiratoria máxima, cmH₂O: centímetros de agua; s: segundos.

Número de exacerbaciones

Las exacerbaciones respiratorias en fibrosis quística derivan de la acumulación de secreciones bronquiales, que conllevan a infecciones, obstrucciones e inflamaciones de la vía aérea inferior. Esto provoca una alteración más o menos importante de la función pulmonar.

No existe consenso en cuanto a que variables tener en cuenta para identificar una exacerbación, pero en la práctica clínica se define como un cambio en la sintomatología del paciente como podemos ver a continuación en la *Tabla 7* (31).

Tabla 7. Criterios clínicos de exacerbación pulmonar en fibrosis quística según la Asociación Española de Pediatría (AEP)

Criterios clínicos
<ul style="list-style-type: none">• Cambios en la tos (intensidad y características)• Cambios en el esputo (cantidad y características)• Aumento de la disnea• Disminución del apetito y pérdida de peso• Disminución de la tolerancia al ejercicio• Fiebre• Incremento de la frecuencia respiratoria basal• Cambios en la auscultación pulmonar

Serán, por lo tanto, estos criterios descritos los que deberán ser incluidos por parte de los participantes en el diario del paciente (Anexo 5) para identificar la presencia de una exacerbación. Se valorará el tiempo de aparición de la primera exacerbación, el número de exacerbaciones y la gravedad de estas para realizar una comparación entre el grupo de estudio y el grupo control. En caso de ser una exacerbación grave, los responsables del participante deberán comunicarlo para posteriormente abandonar el estudio. A continuación, se detalla la clasificación de gravedad de esta variable (31):

- Exacerbación leve: alteración de la sintomatología que no produce afectación del estado general ni gran afectación de la función pulmonar o tolerancia al ejercicio.

- Exacerbación moderada: signos claros de infección respiratoria que cursan o no con fiebre. Afectación del estado general y/o disminución moderada de la función pulmonar, tolerancia al ejercicio o actividades diarias.
- Exacerbación grave: gran afectación del estado general, signos de insuficiencia respiratoria aguda o subaguda, presencia de hipoxia, hipercapnia y alteración importante de la función pulmonar.

Adherencia

La adherencia se valorará mediante lo recogido en el diario del paciente (Anexo 5). En este deberá documentar cada sesión del tratamiento realizado en casa y, por otro lado, cada sesión no realizada y el motivo.

5.9.2 Intervención

Previamente a la realización de la intervención, los sujetos se someterán a la valoración inicial de las variables anteriormente descritas. Esta valoración será realizada por un fisioterapeuta que no participe en la planificación y supervisión del tratamiento de los participantes. En primer lugar, los participantes cumplimentarán los cuestionarios de calidad de vida (Anexo 3) y de actividad física (Anexo 8), además, el fisioterapeuta externo recogerá los valores antropométricos de estos en el cuaderno de recogida de datos (Anexo 6). Tras esto, los pacientes recibirán la información necesaria (Anexo 2) sobre los procedimientos de valoración de la función pulmonar, fuerza de la musculatura respiratoria y resistencia de la musculatura inspiratoria, que realizarán a continuación. Finalmente, se valorará la tolerancia al ejercicio mediante la prueba del 6MWT siguiendo las indicaciones de la ATS. Todos los resultados serán incluidos en el cuaderno de recogida de datos del paciente (Anexo 6). Este mismo día, cada participante realizará la primera sesión de entrenamiento tras la valoración, para poder ser instruidos de manera correcta.

Para el desarrollo de las sesiones de entrenamiento se necesitará un PowerBreathe® MedicPlus por cada participante, ya que será necesario que se lo lleven a sus domicilios. Todos los participantes del estudio realizarán la intervención, con la diferencia de que los 30 participantes asignados aleatoriamente al grupo control recibirán un tratamiento a modo placebo mediante la utilización de una carga de entrenamiento inferior al grupo experimental (11). Los parámetros adecuados de PIM a utilizar en el entrenamiento de la musculatura inspiratoria todavía no están descritos, sin embargo, consideran que se debe utilizar como mínimo un 40% de esta. También se cree que entrenamientos a baja intensidad repercuten en la resistencia de esta musculatura, mientras que a alta intensidad causan efectos a nivel de la fuerza (10). El grupo experimental utilizará una PIM del 60% (3), mientras que el grupo

control utilizará un 5% de esta, para cumplir con el efecto placebo (11). El tratamiento constará, por lo tanto, de dos sesiones al día de 30 inspiraciones cada una (~5 min) (9,10); a excepción de una sesión a la semana, la cual tendrá lugar en la Facultad de Fisioterapia. En dicha sesión, se medirá la PIM para ajustar el porcentaje correspondiente según el resultado de la nueva medición (8). Esta sesión será programada de forma consensuada con los responsables del paciente.

La intervención tendrá una duración de 12 semanas, ya que, algunos estudios consideran que la corta duración de los tratamientos supone una limitación a la hora de observar cambios en la función pulmonar u otros parámetros (9). Durante los tres meses, los sujetos deberán recoger en el diario del paciente (Anexo 5) el cumplimiento de las sesiones, así como la presencia de algún tipo de exacerbación.

Tras finalizar el tratamiento, se volverá a realizar una valoración del paciente que incluye las mismas mediciones tomadas antes de la intervención. Se hará también una valoración de seguimiento a los tres y seis meses.

5.10 Análisis estadístico

Los datos se expresarán como medias y desviación típica o como medianas y cuartiles, en función de la normalidad de la distribución: la primera opción para distribuciones normales y la segunda en caso de que una variable no siga una normal. La normalidad se testará con el test de Kolmogorov-Smirnov.

Para comparar los datos intragrupos se usará una prueba T para muestras relacionadas en caso de distribución normal, o una prueba de Wilcoxon en caso de distribución no normal. Para comparar los datos intergrupos se usará un test ANOVA en caso de una distribución normal, o un test de Kruskal-Wallis en caso de una distribución no normal.

Todos los datos se analizarán usando el programa SPSS (IBM Corp., Armonk, NY, USA), versión 28.00.

5.11 Limitaciones del estudio

El método de entrenamiento, de forma domiciliaria, supone ciertos riesgos debido a la falta de supervisión. A pesar de ser instruidos en el entrenamiento, los pacientes no están supervisados durante este, de forma que podrían existir errores en el transcurso de la sesión. Independientemente del resultado de este estudio, a futuro, se podría realizar un estudio de las mismas características comparando un grupo domiciliario con un grupo que realiza el entrenamiento con supervisión, para valorar si realmente este es un factor determinante.

Otra limitación es que no existe un método de valoración estandarizado para la medición de la resistencia de la musculatura inspiratoria. Por otro lado, el cuestionario seleccionado para la valoración de la actividad física, tampoco se encuentra validado en sujetos con fibrosis quística. Se considera también una limitación del estudio que el método de valoración de la tolerancia al ejercicio no es la prueba Gold-Standard, el CPET, dada la falta de recursos materiales y personales para la realización de esta prueba en nuestro contexto.

Por último, la versión del diario del paciente ha sido creada para este proyecto, por lo que no constituye un método de valoración validado. Por tanto, con este estudio se podría determinar la validez de este diario.

6. CRONOGRAMA Y PLAN DE TRABAJO

Se procede a explicar la duración de las siguientes fases de creación del estudio. En primer lugar, la búsqueda bibliográfica para la contextualización del proyecto, además del diseño y la redacción de este, abarcó desde marzo hasta mayo de 2022.

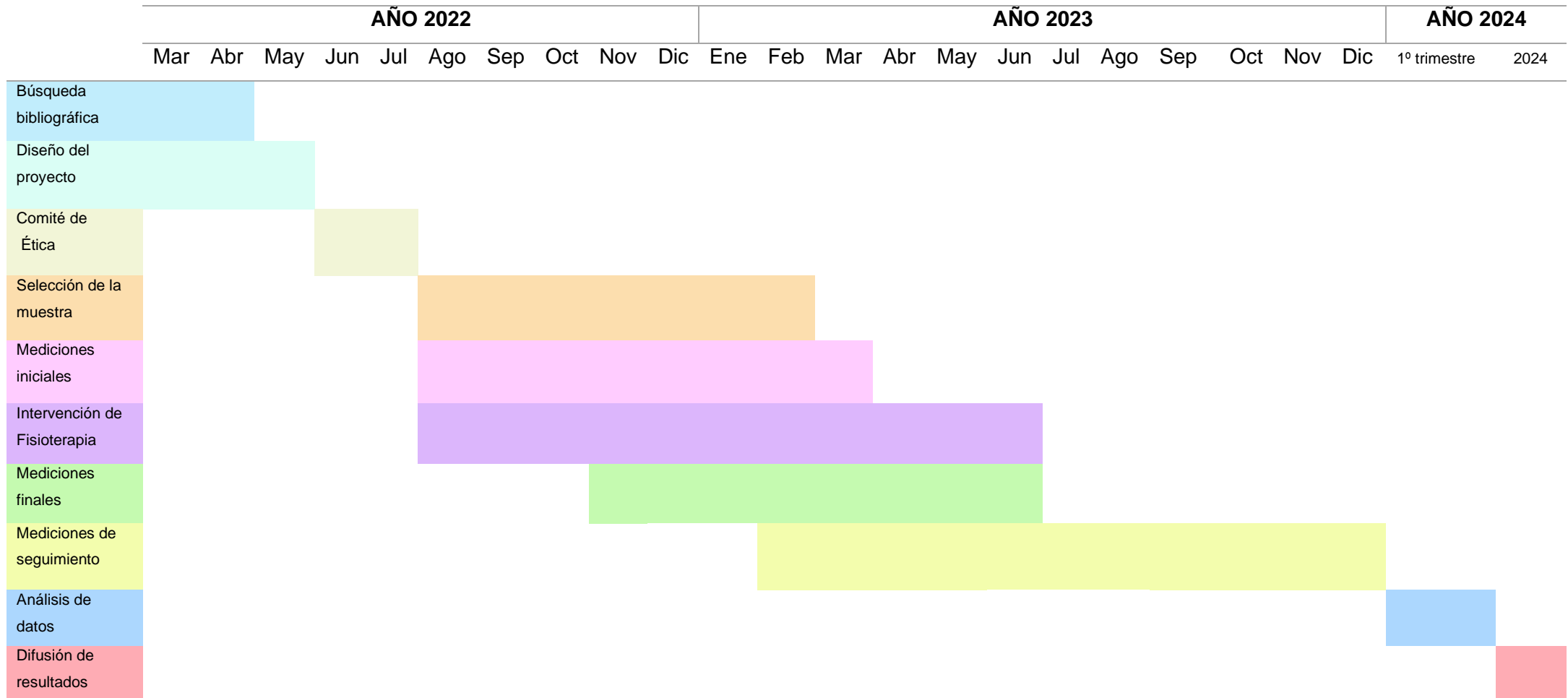
Tras finalizar el planteamiento del proyecto, se presentará ante un comité de ética, el Comité Ético de la Universidad de A Coruña (UDC) en este caso. Se estima que este organismo tarde dos meses en proporcionar una respuesta que permita o no, la realización del estudio.

Una vez este sea aprobado, se comenzará con el reclutamiento de pacientes, que tendrá lugar entre los meses de agosto de 2022 y febrero de 2023. Conforme se vayan reclutando, se irá realizando la medición inicial, por tanto, las mediciones se podrán alargar hasta la primera semana de marzo. La intervención se prevé que comience a la vez que la primera medición inicial, de forma que durará desde agosto de 2022 hasta la primera semana de junio de 2023. Las mediciones finales serán realizadas la misma semana que finalice el tratamiento, de forma que pueden comenzar desde noviembre de 2022 y prolongarse hasta junio de 2023. Las mediciones de seguimiento se realizarán a los 3 y 6 meses del final de la intervención, por tanto, se extenderán hasta diciembre de 2023.

Durante el primer trimestre de 2024 se analizarán los datos obtenidos, y los resultados y conclusiones de esta investigación se difundirán en lo restante del año.

En la tabla a continuación, se muestra el cronograma y plan de trabajo de forma resumida.

Tabla 8. Cronograma y plan de trabajo



7. ASPECTOS ÉTICO-LEGALES

7.1 Aprobación del Comité de Ética

Tras la elaboración del proyecto, este será presentado al Comité Ético de la UDC con el fin de conseguir su aprobación que permita el posterior desarrollo de la investigación. Para este proceso se necesita la siguiente documentación: solicitud de evaluación, protocolo del estudio, hoja de información al paciente (Anexo 2), cuaderno de recogida de datos (Anexo 6) y el consentimiento informado (Anexo 1).

7.2 Consentimiento informado

Los pacientes recibirán la información sobre el estudio de forma verbal y escrita, esta última a través de la hoja de información al participante (Anexo 2) en la que se recogerá la explicación del estudio, así como toda la información necesaria para la realización de las diferentes pruebas y las posibles contraindicaciones de estas. Además, se les proporcionará un consentimiento informado por escrito de acuerdo con el Artículo 8 de la Ley 41/2002, de 14 de noviembre, norma básica reguladora de la autonomía de paciente y de derechos y obligaciones en materia de información y documentación clínica, y cumpliendo, de igual manera, lo establecido en la Ley 3/2005, del 7 de mayo, de modificación de la Ley gallega 3/2001, del 28 de mayo, reguladora del consentimiento informado y de la historia clínica de los pacientes.

7.3 Protección de datos

Se asegura a los pacientes la confidencialidad y protección de sus datos personales según lo establecido en el Artículo 7 de la Ley 42/2002, así como con la Ley Orgánica 3/2018 de Protección de Datos Personales y garantía de los derechos digitales.

Solo los investigadores encargados del estudio podrán acceder a los datos de cada participante. Estos serán guardados de forma codificada, sin datos que permitan identificar a los participantes, bajo llave en la Facultad de Fisioterapia, y de forma digital en una carpeta encriptada con contraseña, en un ordenador de uso exclusivo por los investigadores de este estudio.

8. APLICABILIDAD DEL ESTUDIO

El presente estudio constituye una aportación más en la investigación del tratamiento en pacientes con fibrosis quística, lo cual es un aspecto que aún se encuentra en desarrollo.

Los resultados obtenidos proporcionarán información valiosa acerca de la efectividad del entrenamiento de la musculatura inspiratoria y cómo este afecta en las vidas de este perfil de sujetos. De esta manera, el estudio servirá para aumentar el valor terapéutico de este tipo de terapias en dicha patología.

Además, servirá para valorar la eficacia del autotratamiento de forma domiciliaria, aportando gran comodidad a los pacientes e influyendo directamente en la adherencia.

Finalmente, se ha podido observar que, en la bibliografía actual, no existen parámetros estandarizados para la programación de este tratamiento ni para la valoración de la resistencia de dicha musculatura. Con este estudio, se pretende por una parte demostrar la efectividad del entrenamiento al 60% de la PIM y, por otra parte, incluir la valoración de la resistencia de la musculatura inspiratoria en la práctica clínica y contribuir al desarrollo de su estandarización.

9. PLAN DE DIFUSIÓN DE LOS RESULTADOS

La difusión de los resultados de este proyecto comenzará en el segundo trimestre de 2024, una vez estos hayan sido analizados y redactados durante los tres primeros meses de este mismo año.

En primer lugar, los participantes que soliciten conocer su evolución serán citados en la Facultad de Fisioterapia, dónde serán informados también de los resultados del estudio y de posibles novedades dentro del campo de estudio.

A su vez, se buscará difundir tanto el estudio como sus resultados en distintos congresos y revistas relevantes en el ámbito de la Fisioterapia.

9.1 Congresos

- 57º Congreso Nacional de la SEPAR de 2024, sin fecha ni lugar determinados. En este congreso se dan a conocer los avances dentro del área de neumología y cirugía torácica, existiendo un espacio reservado para la Fisioterapia Respiratoria.
- Congreso Internacional de la ERS de 2024, sin fecha ni lugar determinados. Congreso anual en el que se exponen los últimos avances dentro del área de salud respiratoria.
- Jornadas de Fisioterapia Pediátrica organizadas por la Sociedad Española de Fisioterapia Pediátrica (SEFIP). En ellas se da a conocer el papel de la fisioterapia en pediatría en distintos ámbitos, estando entre ellos la investigación.
- XVIII Congreso Nacional de la Sociedad Española de Fibrosis Quística (SEFQ) en 2025. Congreso realizado cada dos años que fomenta la investigación en esta patología.

9.2 Revistas

El estudio será enviado a las revistas de mayor impacto nacional e internacional, según el número de citas recibidas por los artículos publicados en la *Web of Science* y *Scopus*, evaluadas según el factor de impacto por la *Journal Citation Reports*

- Archivos de Bronconeumología, órgano de expresión de la SEPAR (factor de impacto 4.872, cuartil 1)
- European Respiratory Journal (factor de impacto 16.671, cuartil 1)
- Journal of Physiotherapy (factor de impacto 7.0, cuartil 1)
- Chest (factor de impacto 9.41, cuartil 1)

10. MEMORIA ECONÓMICA

10. 1 Recursos necesarios y distribución del presupuesto

En la *Tabla 9* se recoge el material necesario para la realización del estudio acompañado de su coste.

Tabla 9. Presupuesto de materiales

MATERIAL	UNIDADES	IMPORTE TOTAL (IVA INCLUIDO)
Material inventariable		
Báscula con tallímetro (Seca® 700, Hamburgo, Alemania)	1	599,99€
Pulsioxímetro Viatom Oxysmart 03-B con bluetooth	1	32,99€
Espirómetro Datospir 120C® (Sibelmed, Barcelona, España).	1	1.839,33€
Jeringa de calibración S3000-3L	1	417,56€
Estación metereologica digital Oregon Scientific ®	1	35,99€
MicroMRPM® (Vyair Medical GmbH, Hoechberg, Germany) con software PUMA® (Vyair Medical GmbH, Hoechberg, Germany)	1	1.558,48€
Cable RS232 de conexión del medidor de presiones con el ordenador	1	15,99€
PowerBreathe® KH2 (PowerBreathe, Warwickshire, UK)	1	1.809,50€
PowerBreath MedicPlus (PowerBreath, Warwickshire, UK)	60	3597€
Material fungible		
Filtros antibacterianos Datospir (28 mm)	180	459€
Caja filtros antibacterianos para MicroMRPM® (50 unidades)	16	820,96€
Rollo de papel térmico para espirómetro	10	20,70€
Gel hidroalcohólico Sterillium® (475ml)	4	25,80€

Otros		
Gastos de imprenta (hojas informativas, cuadernos de recogida de datos, cuestionarios APALQ y CFQR)		240€
Diario del paciente	60	300€
Escala de Borg plastificada	1	1€
Botellines de agua 0,5L (24 unidades)	8	99,52€
		SEPAR: 150€
Tasas de inscripción en los congresos (categoría de no socios)		ERS: 229€ SEFIP: gratuita AEFQ: 300€
Desplazamiento y alojamiento para los congresos		1500€
Dietas		350€
		TOTAL: 14.402,81€

10.2 Distribución del presupuesto

Como se ha especificado en el epígrafe anterior, para la realización de este estudio se necesitarán recursos económicos que permitan la compra de los materiales, tanto inventariables como fungibles, imprescindibles para el correcto desarrollo de la investigación.

Se pedirá a la Facultad de Fisioterapia de la UDC su colaboración a través del préstamo de material inventariable que esta disponga. Se solicitará el espirómetro Datospir®120C, la jeringa de calibración S3000-3L, la báscula con tallímetro, así como materiales necesarios para la realización de las pruebas como pueden ser sillas, mesas o conos para la prueba de tolerancia al ejercicio. De esta manera, se podría conseguir reducir el presupuesto en gran medida, pudiendo disminuir los costes del material inventariable (14.402,81€) hasta - 11.545,93€ y facilitar así su financiación.

10.3 Posibles fuentes de financiación

Para poder cubrir los gastos requeridos en esta investigación, se buscará la financiación a través de varias instituciones:

- Ayudas ofrecidas por la SEPAR: la sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica proporciona ayuda a un proyecto presentado por un socio de dicha institución, siempre y cuando se cumplan ciertos requisitos.
- Becas de la Unión Europea: Programa Horizonte.

- Ayudas para investigación del Colexio de Fisioterapeutas de Galicia (COFIGA).
- Plan Estatal de Investigación Científica y Técnica y de Innovación (PEICTI) 2024-2027. Ayudas estatales destinadas a la investigación, desarrollo e innovación.

11. BIBLIOGRAFÍA

1. Kalamara EI, Ballas ET, Pitsiou G, Petrova G. Pulmonary rehabilitation for cystic fibrosis: A narrative review of current literature. *Monaldi Arch Chest Dis.* 2021;91(2).
2. Spinou A. Physiotherapy in cystic fibrosis: A Comprehensive clinical overview. *Pneumon.* 2018;31(1):35–43.
3. Stanford G, Ryan H, Solis-Moya A. Respiratory muscle training for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev.*2020;(12).
4. Villaverde-Hueso A, Sánchez-Díaz G, Molina-Cabrero FJ, Gallego E, de la Paz MP, Alonso-Ferreira V. Mortality Due to Cystic Fibrosis over a 36-Year Period in Spain: Time Trends and Geographic Variations. *Int J Environ Res Public Health.* 2019;16(1).
5. Dassios T. Determinants of respiratory pump function in patients with cystic fibrosis. *Paediatr Respir Rev.* 2015;16(1):75–9.
6. Bieli C, Summermatter S, Boutellier U, Moeller A. Respiratory muscle training improves respiratory muscle endurance but not exercise tolerance in children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol.* 2017;52(3):331–6.
7. Vendrusculo FM, Heinzmann-Filho JP, Piva TC, Marostica PJC, Donadio MVF. Inspiratory Muscle Strength and Endurance in Children and Adolescents with Cystic Fibrosis. *Respir Care.* 2016;61(2):184–91.
8. Zeren M, Cakir E, Gurses HN. Effects of inspiratory muscle training on postural stability, pulmonary function and functional capacity in children with cystic fibrosis: A randomised controlled trial. *Respir Med.* 2019;148:24–30.
9. Santana-Sosa E, Gonzalez-Saiz L, Groeneveld IF, Villa-Asensi JR, Barrio Gómez de Agüero MI, Fleck SJ, et al. Benefits of combining inspiratory muscle with 'whole muscle' training in children with cystic fibrosis: a randomised controlled trial. *Br J Sports Med.* 2014;48(20):1513–7.
10. McCreery JL, Mackintosh KA, McNarry MA. Effects of Inspiratory Muscle Training on Heart Rate Variability in Children with Cystic Fibrosis: A Pilot Study. *J Sci Sport Exerc.* 2021;3(1):66–74.
11. Emirza C, Aslan GK, Kilinc AA, Cokugras H. Effect of expiratory muscle training on peak cough flow in children and adolescents with cystic fibrosis: A randomized controlled trial. *Pediatr Pulmonol.* 2021;56(5):939–47.
12. Feiten T dos S, Flores JS, Farias BL, Rovedder PME, Camargo EG, Dalcin P de TR, et al. Respiratory therapy: a problem among children and adolescents with cystic fibrosis. *J Bras Pneumol.* 2016;42(1):29–34.
13. Del Corral T, Cebrià Iranzo MÀ, López-de-Uralde-Villanueva I, Martínez-Alejos R, Blanco I, Vilaró J. Effectiveness of a Home-Based Active Video Game Programme in Young Cystic Fibrosis Patients. *Respiration.* 2018;95(2):87–97.
14. National Institute for Health and Care Excellence. Cystic Fibrosis. Vol. 78, NICE Guideline. 2017. 1–769.

15. Radtke T, Nevitt SJ, Hebestreit H, Kriemler S. Physical exercise training for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev.* 2017;2017(11).
16. Button BM, Wilson C, Dentice R, Cox NS, Middleton A, Tannenbaum E, et al. Physiotherapy for cystic fibrosis in Australia and New Zealand: A clinical practice guideline. *Respirology.* 2016;21(4):656.
17. Morrison L, Milroy S. Oscillating devices for airway clearance in people with cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev.* 2020;2020(4).
18. Burnham P, Stanford G, Stewart R. Autogenic drainage for airway clearance in cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev.* 2021;2021(12).
19. Corten L, Morrow BM. The use of assisted autogenic drainage in children with cystic fibrosis; a pilot randomized controlled study. *Physiother Pract Res.* 2020;41(1):79–89.
20. Hassanzad M, Kharabian Masouleh S, Tashayoie Nejad S, Karimzadeh S, Velayati AA. Efficacy of Noninvasive Positive Pressure Ventilation for Improving the Respiratory Function, Use of Accessory Respiratory Muscles, Quality of Sleep and Nutrition of Cystic Fibrosis Patients. *Iran J Pediatr.* 2017;27(4).
21. Southern KW, Clancy JP, Ranganathan S. Aerosolized agents for airway clearance in cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol.* 2019;54(6):858–64.
22. Ghasempour M, Bilan N, Rezazadehsaatlou M. Positive Expiratory Pressure (PEP) versus Conventional Chest Physiotherapy in Pediatric Patients with Acute Exacerbation of Cystic Fibrosis. *Int J Pediatr.* 2019;7(61):8881–8.
23. Graham BL, Steenbruggen I, Barjaktarevic IZ, Cooper BG, Hall GL, Hallstrand TS, et al. Standardization of Spirometry 2019 Update. An Official American Thoracic Society and European Respiratory Society Technical Statement. *Am J Respir Crit Care Med.* 2019;200(8):70–88.
24. Crapo RO, Casaburi R, Coates AL, Enright PL, MacIntyre NR, McKay RT, et al. ATS Statement. *Am J Respir Crit Care Med.* 2002;166(1):111–7.
25. López-de-Uralde-Villanueva I, Sarría Visa T, Moscardó Marichalar P, del Corral T. Minimal detectable change in six-minute walk test in children and adolescents with cystic fibrosis. *Disabil Rehabil.* 2019;43(11):1594–9.
26. Gómez-Gómez M, Danglot-Banck C, Vega-Franco L. Sinopsis de pruebas estadísticas no paramétricas. Cuándo usarlas. *Rev Mex Pediatría.* 2003;70(2):91–9.
27. Guillaumes S, O'Callaghan CA, Guillaumes S, O'Callaghan CA. Versión en español del software gratuito OxMaR para minimización y aleatorización de estudios clínicos. *Gac Sanit.* 2019;33(4):395–7.
28. Holland AE, Spruit MA, Troosters T, Puhan MA, Pepin V, Saey D, et al. An official European Respiratory Society/American Thoracic Society technical standard: field walking tests in chronic respiratory disease. *Eur Respir J.* 2014;44(6):1428–46.
29. Blanco-Orive P, del Corral T, Martín-Casas P, Ceniza-Bordallo G, López-de-Uralde-Villanueva I. Herramientas de evaluación de calidad de vida y tolerancia al ejercicio en niños y adolescentes con fibrosis quística: revisión sistemática. *Med Clin (Barc).* 2021;158(10).

30. Hebestreit H, Lands LC, Alarie N, Schaeff J, Karila C, Orenstein DM, et al. Effects of a partially supervised conditioning programme in cystic fibrosis: An international multi-centre randomised controlled trial (ACTIVATE-CF): Study protocol. *BMC Pulm Med.* 2018;18(1):1–11.
31. Gartner S, Salcedo Posadas A, García Hernández G. Enfermedad respiratoria en la fibrosis quística. In: *Protoc diagn ter pediatr.* 2017. p. 299–319.
32. Basso-Vanelli RP, Di Lorenzo VAP, Ramalho M, Labadessa IG, Regueiro EMG, Jamami M, et al. Reproducibility of inspiratory muscle endurance testing using PowerBreathe for COPD patients. *Physiother Res Int.* 2018;23(1):e1687.
33. Quittner AL, Modi AC, Wainwright C, Otto K, Kirihara J, Montgomery AB. Determination of the Minimal Clinically Important Difference Scores for the Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised Respiratory Symptom Scale in Two Populations of Patients With Cystic Fibrosis and Chronic *Pseudomonas aeruginosa* Airway Infection. *Chest.* 2009;135(6):1610–8.
34. Quittner AL, Sawicki GS, McMullen A, Rasouliyan L, Pasta DJ, Yegin A, et al. Psychometric evaluation of the cystic fibrosis questionnaire-revised in a national sample. *Qual Life Res.* 2012;21(7):1267–78.
35. Zaragoza Casterad J, Generelo E, Aznar S, Abarca-Sos A, Julián JA, Mota J. Validation of a short physical activity recall questionnaire completed by Spanish adolescents. *Eur J Sport Sci.* 2012;12(3):283–91.
36. Martínez-Lemos R.I, Ayán Pérez C, Sánchez Lastra A, Cancela Carral J.M VSR. Cuestionarios de actividad física para niños y adolescentes españoles: una revisión sistemática. *An Sis San Navarra.* 2016;39(3):417–28.
37. J.M. J, Llorente F, Campos M. Evaluación de la actividad física en niños. *Acta Pediatr Esp.* 2019;77(5–6):94–9.
38. Barreiro Portela E, Burgos Rincón F, Calaf Sordo N, Comple Torrero L, Doménech Clar R et al. Manual de Procedimientos SEPAR, 4 by SEPAR - Issuu. 2011; 145 p.
39. Zenteno D, Puppo H, Vera R, Torres R, Kuo C, Salinas P, et al. Guías de rehabilitación para niños con enfermedades respiratorias crónicas. In: *Neumología pediátrica.* Santiago, Chile: Universidad de Chile; 2007.
40. Woszezenki CT, Heinzmann-Filho JP, Vendrusculo FM, Piva TC, Levices I, Donadio MVF. Reference Values for Inspiratory Muscle Endurance in Healthy Children and Adolescents. *PLoS One.* 2017;12(1).
41. Hojas informativas | separ [Internet]. Available from: <https://www.separ.es/node/1506>

12. ANEXOS

Anexo 1. Consentimiento informado

CONSENTIMIENTO INFORMADO PARA LA PARTICIPACIÓN EN UN ESTUDIO DE INVESTIGACIÓN

Título del estudio:

Investigador/a principal: Lucía Villaverde Mosquera

Yo,, padre/madre/tutor legal de, declaro que:

- He leído la hoja de información sobre el presente estudio y he podido hablar con.....y resolver todas mis dudas acerca del estudio y mi participación en el mismo.
- Comprendo que mi participación es totalmente voluntaria y altruista, pudiéndome retirar del estudio en cuanto quiera, sin tener que dar explicaciones y sin que esto repercuta en mis cuidados sanitarios.
- Accedo a que se utilicen mis datos en las condiciones detalladas en la hoja de información al participante.
- Presto libremente mi conformidad para participar en este estudio.

En lo referente a las pruebas realizadas:

- DESEO conocer los resultados de las pruebas.
- NO DESEO conocer los resultados de las pruebas.

El/La responsable del/la participante
(firma)

La persona investigadora
(firma)

Fdo.: (nombre y apellidos)

Fdo.: (nombre y apellidos)

Fecha:

Fecha:

Anexo 2. Hoja de información al paciente

TÍTULO DEL ESTUDIO: EFICACIA DE UN PROGRAMA DE ENTRENAMIENTO DE LA MUSCULATURA INSPIRATORIA EN NIÑOS CON FIBROSIS QUÍSTICA.

INVESTIGADORA: Lucía Villaverde Mosquera.

CENTRO: Facultad de Fisioterapia, Universidad de A Coruña

Este documento tiene como finalidad ofrecerle la información sobre un **estudio de investigación** en el que se invita a su hijo/a a participar. Este proyecto ha sido aprobado por el Comité de Ética de la UDC.

Si su decisión es que su hijo/a participe en el estudio, debe ser informado personalmente por los investigadores, leer previamente este documento y hacer todas las preguntas que precise para comprender los detalles sobre el mismo. Si así lo desea, puede llevarse el documento, consultarlo con otras personas y tomarse el tiempo necesario para decidir su participación.

La participación de su hijo/a en el estudio es totalmente **voluntaria**. Puede decir no participar o, si acepta, cambiar de parecer retirando su consentimiento en cualquier momento, sin necesidad de aportar una explicación. Su decisión en el caso de abandono no afectará a la relación con los profesionales sanitarios que lo atienden ni a su derecho de asistencia sanitaria.

1. ¿CUÁL ES LA FINALIDAD DEL ESTUDIO?

El objetivo del estudio es comprobar la efectividad de un programa de entrenamiento de la musculatura inspiratoria sobre la tolerancia al ejercicio (junto con otras variables) en niños con fibrosis quística.

2. ¿POR QUÉ OFRECEN PARTICIPAR A MI HIJO/A?

Su hijo/a es invitado a participar por estar presente en la lista de pacientes con fibrosis quística de los distintos centros hospitalarios infantiles de Galicia. Además, para que pueda formar parte del estudio, debe cumplir los siguientes **criterios de inclusión**:

- Edad entre los 8 y 18 años.
- Pacientes clínicamente estables, sin exacerbaciones en las últimas 6 semanas.
- Posesión del consentimiento informado de sus padres, madres o tutores legales.

Además de no cumplir ninguno de los **criterios de exclusión**:

- Presencia de comorbilidades (enfermedades osteoarticulares, cardiovasculares o neuromusculares).
- Niños con trasplante de pulmón o candidatos a este.
- Episodio de exacerbación de la enfermedad en las últimas seis semanas.
- Sujetos que presenten contraindicaciones para la realización de las pruebas contenidas en el estudio según la ATS/ERS. Serán especificadas posteriormente en esta hoja informativa.
- Si durante el período de estudio sucede una exacerbación severa (con necesidad de cuidados intensivos o ventilación mecánica) se deberá abandonar el estudio.

3. ¿EN QUÉ CONSISTE LA PARTICIPACIÓN EN EL ESTUDIO?

Se llevará a cabo un estudio experimental, en el que se evaluará la eficacia de un programa de entrenamiento de la musculatura inspiratoria. Para ello, habrá dos grupos distintos entre los participantes, de manera que cada uno realizará el tratamiento a distinta intensidad. Ambos grupos podrán continuar con sus cuidados de fisioterapia habituales.

Los sujetos pertenecientes a ambos grupos realizarán el primer día una **valoración inicial**, la cual consta de: recogida de sus valores antropométricos (peso y talla), cumplimentación de dos cuestionarios con los que se medirá la calidad de vida y nivel de actividad física del niño/a, y la realización de varias pruebas de valoración sencillas y no invasivas:

- Prueba de función pulmonar. Espirometría.
- Medición de la fuerza de la musculatura respiratoria a través de las presiones respiratorias máximas.
- Medición de la resistencia de la musculatura inspiratoria.
- Valoración de la tolerancia al ejercicio. Prueba del seis minutos marcha.

A continuación, se adjuntan las **hojas informativas** de dichas pruebas:

3.1. HOJA INFORMATIVA ESPIROMETRÍA

ESPIROMETRÍA



¿QUÉ ES LA ESPIROMETRÍA?

Una prueba de espirometría mide la salud de sus pulmones y se utiliza para ayudar a diagnosticar y controlar enfermedades pulmonares. Durante la prueba, usted expulsará tanto aire como pueda, con la mayor fuerza posible, en un aparato llamado espirómetro. La prueba mide el aire que entra y sale de sus pulmones, y a qué velocidad puede hacerlo. Esta prueba no es dolorosa y suele durar menos de 10 minutos. Se necesita su colaboración para poder realizar las maniobras de manera correcta y poder interpretar los resultados.

DEBERÍA HACERSE LA PRUEBA

- Fuma o ha fumado en el pasado.
- Tose mucho.
- Se queda sin aliento cuando camina con rapidez.
- Le preocupa la salud de sus pulmones.
- Recibe tratamiento para una enfermedad pulmonar.

¿CÓMO DEBERÍA PREPARARSE PARA LA PRUEBA?

No requiere una preparación especial pero los resultados de su prueba podrían verse afectados por ciertas actividades como fumar, tomar café, hacer ejercicio extenuante y comer en abundancia antes de realizarla, con lo cual evite realizarlas 2 horas antes de hacer la prueba. Si toma medicamentos para una enfermedad pulmonar, puede que se le pida que no los use durante un período de tiempo determinado antes de la prueba sino debe informar al profesional que se la realice. Antes de realizar la prueba, pregunte a su profesional sanitario cómo debe prepararse y coméntele cualquier intervención reciente que se le haya realizado así como algún problema de salud reciente.

¿COMO SE HACE LA PRUEBA?

Antes de empezar, su profesional sanitario (en general una enfermera) le mostrará cómo soplar en el espirómetro. Deberá ponerse una pinza en la nariz para evitar que se escape aire por los orificios nasales.

Antes de comenzar la prueba, se le pedirá que inspire profundamente todo el aire que pueda y después espire todo lo rápido y fuerte que pueda, como una explosión, en el espirómetro. Se le pedirá que sople al menos tres veces.

Durante la prueba de espirometría, usted debe:

- Inspirar lo más profundamente que pueda y colocar los labios alrededor de la boquilla apretando bien.
- Esforzarse al máximo para expulsar el aire con la mayor rapidez posible.
- Seguir espirando hasta que sus pulmones estén vacíos y el profesional sanitario le diga que pare. Usted puede tener la sensación de que ya no le queda aire pero es muy importante que continúe soplando hasta que se lo indiquen.



PROBLEMAS QUE PUEDE TENER DURANTE LA PRUEBA

Las espiraciones fuertes que se requieren para esta prueba son difíciles para algunas personas, por ello se las pueden repetir más de tres veces. Si se siente cansado o mareado durante la prueba, pida unos minutos para recuperarse antes de intentarlo de nuevo. Algunas personas pueden sentir ganas de toser durante la prueba. Si esto ocurre, tómese su tiempo y limpie sus mucosidades antes de intentarlo de nuevo.

¿COMO SÉ QUE LA ESPIROMETRÍA ESTÁ BIEN REALIZADA?

Como le hemos comentando para poder evaluar la espirometría requiere de su colaboración y debe cumplir unos criterios de calidad (esto se refiere al inicio, trascurso y finalización de la maniobra) y de repetibilidad (es decir que no haya grandes diferencias entre las diferentes maniobras), de ahí la importancia de la correcta realización de las maniobras.

RESULTADOS

Su profesional sanitario usará sus resultados (FEV₁ y FVC) para evaluar en qué medida sus pulmones funcionan correctamente. Si la cantidad de aire que puede expulsar durante el primer segundo es baja, puede que sufra un estrechamiento de las vías aéreas, posiblemente causado por asma o enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC). La prueba también puede ser útil para descartar otras enfermedades pulmonares. Los profesionales sanitarios usan gráficos para interpretar los resultados comparándolos con un "valor normal". Para cada persona existe un rango de resultados considerados normales para su edad, altura y género.

PRUEBA BRONCODILATADORA

Puede que su profesional sanitario le pida que inhale medicación y que espere unos 15 minutos y después repita la misma prueba. Esto le ayuda a comprobar si la obstrucción en los pulmones es reversible y si la prescripción de un inhalador podría mejorar su respiración. Su respuesta a este medicamento, conocido como broncodilatador, también puede ayudar al médico en el diagnóstico.

LOS RESULTADOS DE MI PRUEBA SON NORMALES. ¿SIGNIFICA QUE ESTOY SANO?

Si fuma o inspira tóxicos como polvo, humo, gases o productos químicos en el trabajo, y aun así sus resultados son normales, sigue corriendo un alto riesgo de padecer diferentes enfermedades pulmonares y debería hacer todo lo que esté en sus manos para proteger sus pulmones.

Nunca es tarde para dejar de fumar y existe ayuda disponible. Pida información a su profesional sanitario sobre cómo puede ayudarle a dejar de fumar.

ASPECTOS IMPORTANTES A TENER EN CUENTA



Duración
Aproximadamente 15-30 min.



Comida/ayunas
No hace falta estar en ayunas, aunque no debe comer copiosamente.



Ropa/calzado
Cómodo, le harán descalzar para medir y pesar.



¿Es necesario ingresar en el hospital?
No es necesario.



¿Debo ir acompañado?
No es necesario.



¿Puedo tomarme mi medicación habitual previamente a la prueba?
Consulte antes de realizar la prueba respecto a su medicación inhalada.



Documentos necesarios para el día de la prueba
No es necesario.



Contraindicaciones
Prácticamente no hay, le preguntará el profesional que le realice la espirometría.



¿Es necesario firmar un consentimiento informado?
No es necesario, pero en algunos centros se lo pueden pedir.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Normativa Separ: Espirometría. García-Río F, Calle M, Burgos F, Casan P, Del Campo F, Galdiz JB, Giner J, González-Mangado N, Ortega F, Puente Maestu L. Arch Bronconeumol. 2013 Sep;49(9):388-401. PMID: 23726118
- Standardisation of spirometry “ATS/ERS TASK FORCE: STANDARDISATION OF LUNG FUNCTION TESTING”. Miller MR1, Hankinson J, Brusasco V, Burgos F, Casaburi R, Coates A, Crapo R, Enright P, van der Grinten CP, Gustafsson P, Jensen R, Johnson DC, MacIntyre N, McKay R, Navajas D, Pedersen OF, Pellegrino R, Viegi G, Wanger J. Eur Respir J. 2005 Aug;26(2):319-38. PMID: 16055882

MATERIAL EDUCATIVO

- Documentos SEPAR con el link: <https://www.archbronconeumol.org/es-espirometría-articulo-S0300289613001178>
- Documentos ERS-ELF con el link <https://www.europeanlung.org/assets/files/es/publications/es-spirometry.pdf>
- Documentos ATS con el link: <http://www.thoracic.org/patients/patient-resources/resources/spanish/pulmonary-function-tests.pdf>
- Videos: Link de un video de cómo se realiza una espirometría https://youtu.be/_h4C7YHihMg

Nota:

La información que se facilita en este documento ha sido realizada por profesionales especialistas en salud respiratoria de la Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica(SEPAR).

La información proporcionada se basa en las mejores prácticas clínicas disponibles.

Esta información no sustituye a la información del profesional de la salud. La información que se le proporciona le ayudará a complementar la ofrecida por el equipo que le atiende y será una guía para poder “saber más”.

Puede que tenga que leerlo varias veces y/o necesite más información. En este caso, puede acceder a las diferentes fuentes de información que le presentamos al final de la página.

Autores:

Área de Enfermería Respiratoria: Felip Burgos y José Luís Valera.
SeparPacientes: Eusebi Chiner y Carme Hernández.

Figura tomada de: Burgos F, Valera JL, Chiner E, Hernández C. Hoja informativa SEPAR (41). Disponible en <https://www.separ.es/node/1506>.

3.2. HOJA INFORMATIVA PRESIONES RESPIRATORIAS MÁXIMAS

PRESIONES MÁXIMAS RESPIRATORIAS

¿QUÉ EVALÚA?

Se evalúa la PIM y la PEM con el objetivo de medir la fuerza de la musculatura respiratoria, ya que una disminución en esta indica limitación en la capacidad de realizar actividades o tareas prolongadas.

PIM: PRESIÓN INSPIRATORIA MÁXIMA
PEM: PRESIÓN ESPIRATORIA MÁXIMA

MATERIAL Y PROTOCOLO

Se utilizará un medidor de presión bucal MicroRPM® (Vyair Medical GmbH, Hoechberg, Germany), utilizando el software PUMA® (Vyair Medical GmbH, Hoechberg, Germany) y se seguirá el protocolo SEPAR. Según este el paciente se colocará sentado en una silla, erguido y sin nada que le dificulte la respiración y realizará de 6 a 10 maniobras (descritas a continuación).

MEDICIONES

PEM: primera maniobra a realizar por ser esta más sencilla. Se colocan unas pinzas nasales. A continuación se solicita al sujeto una inspiración máxima y se le pide una espiración forzada de tres a cinco segundos.

PIM: se colocan al paciente unas pinzas nasales. Después se indica al paciente que realice una espiración máxima para que ejecute una inspiración máxima durante tres a cinco segundos.

DESCANSO

Se realizará un descanso de un minuto entre maniobras del mismo tipo y un descanso de cinco minutos entre valoración de la PEM y de la PIM



Medidor de presión bucal MicroRPM®

Medición de las presiones respiratorias. Figura de elaboración propia

Barreiro Portela E, Burgos Rincón F, Calaf Sordo N, Comple Torrero L, Doménech Clar R et al. Manual de Procedimientos SEPAR, 4. 2011. 145

3.3. HOJA INFORMATIVA RESISTENCIA MUSCULATURA INSPIRATORIA

RESISTENCIA MUSCULATURA INSPIRATORIA

¿QUÉ ES?

Parámetro de gran relevancia en pacientes con fibrosis quística. Está relacionado directamente con la fatiga muscular, impidiendo a los músculos mantener una contracción en el tiempo.

MATERIAL Y PROTOCOLO

se utilizará el PowerBreathe® KH2 (PowerBreathe, Warwickshire, UK) . Este modelo permite recoger los datos en tiempo real. La prueba consistirá en dos fases: una de carga incremental y otra de carga máxima.

FASES:

CARGA INCREMENTAL: los participantes deberán respirar a través del dispositivo PowerBreathe® a un **30% de la PIM** durante dos minutos, con una frecuencia respiratoria controlada a 20 respiraciones/minuto utilizando un metrónomo. Al finalizar ese tiempo, los sujetos descansarán un minuto y **se incrementará la PIM un 10%** más, para tras el descanso, volver a realizar la prueba de igual forma. Se registra la carga más alta alcanzada.

CARGA MÁXIMA: se realiza el protocolo descrito anteriormente, pero en este caso a una carga fija determinada por el **70% de la PIM** de cada sujeto. Se registra el tiempo total de duración de la prueba.

FIN DE LA PRUEBA

Tendrá lugar cuando el paciente sea incapaz de realizar la inspiración al menos tres veces consecutivas o si refiere fatiga intensa.



PowerBreathe® KH2 (PowerBreathe, Warwickshire, UK)

Medición de la resistencia de la musculatura respiratoria. Figura de elaboración propia
Woszezenki CT, Heinzmann-Filho JP, Vendrusculo F, Reference Values for Inspiratory Muscle Endurance in Healthy Children and Adolescents. PLoS One. 2017;12(1).

3.4. HOJA INFORMATIVA SEIS MINUTOS MARCHA

PRUEBA DE MARCHA DE 6 MINUTOS



¿QUÉ ES LA PRUEBA DE MARCHA DE SEIS MINUTOS?

Es una prueba que evalúa la tolerancia al ejercicio. Consiste en caminar durante 6 minutos por un pasillo interior de 30 metros al máximo ritmo que pueda sin llegar a correr.

¿PARA QUÉ SIRVE?

Para conocer su capacidad para realizar ejercicio. Nos servirá para determinar el nivel de partida de su tolerancia al ejercicio, de forma que podamos emplear los valores obtenidos para prescribirle un programa de ejercicio individualizado, si lo precisa. Además nos permitirá objetivar mejoras tras un programa de entrenamiento al esfuerzo.

¿QUÉ MIDE?

El número de metros totales recorridos durante los 6 minutos que dura la prueba.

¿CUÁLES SON LOS VALORES NORMALES?

Actualmente no contamos con valores de referencia establecidos para población española, pero disponemos de ecuaciones de referencia elaboradas sobre población inglesa con las que podemos estimar un valor de normalidad en función de su sexo, su edad y su estatura.

¿CÓMO VENIR A LA PRUEBA?

Es muy importante:

- No fumar 6 horas antes de la cita.
- No realizar ejercicio intenso al menos 2 horas antes de las pruebas.
- Traer un botellín de agua.

¿EN QUÉ CONSISTE LA PRUEBA? PASOS A SEGUIR

Antes de comenzar, le tomarán sus constantes vitales en reposo (frecuencia cardíaca, tensión arterial y saturación de oxígeno) y le preguntarán por su sensación de dificultad respiratoria y fatiga muscular en las piernas. Además, durante la prueba irá monitorizado para poder registrar su frecuencia cardíaca y saturación de oxígeno.

Caminará durante 6 minutos por un pasillo interior de 30 metros, tan rápido como pueda, sin llegar a correr. La prueba tendrá mejor resultado cuantos más metros haya sido capaz de caminar en 6 minutos.

Durante la prueba no puede hablar, distraerse o detenerse sin motivo. Si necesita parar porque se encuentra muy cansado o fatigado, puede hacerlo, pero recuerde que el tiempo es limitado.

Si se encuentra mareado, demasiado fatigado, con sudoración excesiva, etc., debe avisar al profesional sanitario que está dirigiendo la prueba. Al finalizar, mientras se recupera del esfuerzo, volverán a tomarle los signos vitales y a preguntarle por su sensación de dificultad respiratoria y fatiga muscular en piernas.

Cabe la posibilidad de que sea necesario repetir la prueba dos veces, con un tiempo de descanso de unos 30 minutos, dado que es importante el efecto aprendizaje.



¿QUÉ PROBLEMAS PUEDE OCASIONARME LA PRUEBA?

En principio esta prueba no comporta riesgos. La realizará un profesional sanitario que verificará que usted no tiene ninguna contraindicación. Además, durante la prueba, irá monitorizado para controlar sus constantes vitales. Es probable también que, dependiendo de su condición de salud general, el personal que realice la prueba camine junto a usted para mayor seguridad, evitando el riesgo de caídas.

Si necesita alguna ayuda para caminar (muleta, bastón, etc.) puede utilizarla también durante la prueba para minimizar el riesgo de caída. Si además es portador de oxigenoterapia, realizará el test con ella.

Es posible que al finalizar la prueba sienta mayor fatiga muscular en las piernas y mayor dificultad respiratoria por el esfuerzo realizado.

ASPECTOS IMPORTANTES A TENER EN CUENTA



Duración

En caso de que sea la primera vez que realiza esta prueba, es probable que tenga que repetirla dos veces, por lo que necesitará aproximadamente 45 minutos de su tiempo. En el caso que solo lo haga una vez no excederá los 15 minutos.



Comida/ayunas

Comida ligera antes de la prueba. No se recomienda venir en ayunas. Abstenerse de bebidas estimulantes (café, té, cola, etc.) 6 horas antes.



Ropa/calzado

Ropa y calzado cómodo.



¿Es necesario ingresar en el hospital?

No.



¿Debo ir acompañado?

No es necesario salvo que tenga problemas de movilidad.



¿Puedo tomarme mi medicación habitual previamente a la prueba?

Sí. En caso de estar tomando broncodilatadores optimizará su capacidad de ejercicio si los toma 15 minutos antes de realizar la prueba.



Documentos necesarios para el día de la prueba

No es necesario ningún documento.



Contraindicaciones

- Ángor inestable (menos de 1 mes).
- Infarto agudo de miocardio (menos de 1 mes).
- Hipertensión arterial no controlada. Presión arterial sistólica mayor de 180 mmHg o diastólica mayor 100 mmHg (esta contraindicación es relativa).
- Frecuencia cardíaca en reposo mayor de 120 lpm.
- Frecuencia cardíaca en reposo < 40 lpm acompañada de hipotensión arterial (tensión arterial sistólica menor de 110 mmHg).



¿Es necesario firmar un consentimiento informado?

No es necesario.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Vilaró J. Prueba de marcha de 6 minutos. Manual SEPAR de procedimientos: procedimientos de evaluación de la función pulmonar II [Internet]. Barcelona: Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica; 2004 [citado 2019 Enero 11]. p. 100-14. Disponible en: <https://issuu.com/separ/docs/procedimientos4?mode=window&backgroundColor=%23222222>
- ATS statement: guidelines for the six-minute walk test. Am J Respir Crit Care Med. 2002;166(1):111-7.

Nota:

La información que se facilita en este documento ha sido realizada por profesionales especialistas en salud respiratoria de la Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR).

La información proporcionada se basa en las mejores prácticas clínicas disponibles.

Esta información no sustituye a la información del profesional de la salud. La información que se le proporciona le ayudará a complementar la ofrecida por el equipo que le atiende y será una guía para poder "saber más".

Puede que tenga que leerlo varias veces y/o necesite más información. En este caso, puede acceder a las diferentes fuentes de información que le presentamos al final de la página.

Con el apoyo de:



Autores:

Área de Fisioterapia Respiratoria: Victoria Alcaraz y Ana Lista.

Directores de SeparPacientes: Carme Hernández y Eusebi Chiner.

Figura tomada de: Alcaraz V, Lista A. Hoja informativa SEPAR (41). Disponible en <https://www.separ.es/node/1506>.

Tras la valoración cada participante, independientemente del grupo al que pertenezca, recibirá la primera sesión del tratamiento. En esta se realizará el tratamiento y se explicará su correcta ejecución ya que, a partir de este mismo día, cada niño/a deberá hacer el **entrenamiento de forma domiciliaria** dos veces por día.

Ese mismo día, se entregará a cada sujeto un **diario del paciente** en el cual deberán recoger de forma escrita el cumplimiento de cada sesión del tratamiento, así como la presencia de exacerbaciones leves o moderadas. En el caso de sufrir una exacerbación grave, esta supondría el cumplimiento de un criterio de exclusión, por lo que el/la niño/a deberá abandonar el estudio. Para diferenciar el **tipo de exacerbación**, es importante conocer:

- Exacerbación leve: alteración de la sintomatología que cursa sin afectación del estado general y poca o nula afectación de la función pulmonar o tolerancia al ejercicio.
- Exacerbación moderada: infección respiratoria con o sin fiebre. Normalmente se ve afectado el estado general y/o la función pulmonar, tolerancia al ejercicio o actividades diarias.
- Exacerbación grave: signos de insuficiencia respiratoria aguda o subaguda, presencia de hipoxia, hipercapnia y alteración importante de la función pulmonar. Gran afectación general.

Un día a la semana se citará a Ud. y a su hijo en la Facultad de Fisioterapia de la UDC para ajustar la intensidad del programa de entrenamiento y resolver, si fuera necesario, cualquier tipo de dudas. El día y la hora se establecerían de forma consensuada para poder respetar los horarios de sus hijos.

El programa completo tiene una duración de 12 semanas. Tras estas, se realizará una valoración final, que será idéntica a la anterior. De igual modo, a los tres meses de finalización del estudio, se hará una reevaluación.

4. ¿QUÉ RIESGOS O INCONVENIENTES EXISTEN?

Las pruebas de valoración que se realizan no suponen **ningún riesgo para su hijo**. Estas son de carácter no invasivo y están supervisadas por personal sanitario cualificado para la realización de las mismas. En cuanto al tratamiento, tampoco expone al participante ante riesgos de ningún tipo.

5. ¿OBTENDRÉ ALGÚN BENEFICIO POR LA PARTICIPACIÓN?

La participación de su hijo/a en el estudio es totalmente altruista. No se espera que Ud. adquiera ningún beneficio directo. Con esta investigación se pretende ampliar el conocimiento acerca del tratamiento de la fibrosis quística relacionado con el entrenamiento de la musculatura inspiratoria. Por otro lado, podrá conocer la fuerza y resistencia de la musculatura respiratoria, función pulmonar y tolerancia al ejercicio de su hijo/a, además, tendrá la posibilidad de que este participe en un programa de fisioterapia dirigido a mejorar dichos aspectos.

6. ¿RECIBIRÉ LA INFORMACIÓN QUE SE OBTENGA DEL ESTUDIO?

Si así lo desea, se le enviará un resumen de los resultados hallados mediante el estudio, así como de los resultados particulares de las pruebas de su hijo/a.

7. ¿SERÁN PUBLICADOS LOS RESULTADOS DEL ESTUDIO?

Una vez finalizado el estudio este será divulgado por diferentes revistas científicas, siempre manteniendo la confidencialidad de los participantes.

Protección de datos:

Los datos de carácter personal estarán protegidos según lo establecido en el Artículo 7 de la Ley 42/2002, así como con la Ley Orgánica 3/2018 de Protección de Datos Personales y garantía de los derechos digitales.

Solo los investigadores encargados del estudio podrán acceder a los datos de cada participante. Estos serán guardados de forma codificada bajo llave en la Facultad de Fisioterapia y de forma digital en una carpeta encriptada con contraseña.

8. ¿EXISTEN INTERESES ECONÓMICOS EN ESTE ESTUDIO?

Los investigadores no recibirán remuneración por llevar a cabo el presente estudio. Igualmente, Ud. tampoco será retribuido económicamente.

9. CONTACTO:

Para más información o consulta de dudas, puede contactar con Lucía Villaverde Mosquera por correo electrónico lucia.villaverdem@udc.es.

Muchas gracias por su colaboración

Anexo 3. Cuestionario revisado de calidad de vida para fibrosis quística (CFQR)

CFQ-R CYSTIC FIBROSIS QUESTIONNAIRE-REVISED	Niños de 6 a 11 Años de Edad (Formato del Entrevistador)
---	---

Este cuestionario está hecho para el uso de un entrevistador. Por favor use este formato con niños pequeños. Para niños mayores que pueden leer y contestar las preguntas solos, como niños de 12 y 13 años de edad, use el cuestionario en el formato de reporte independiente.

Hay instrucciones para el entrevistador en cada sección de este cuestionario. Las instrucciones que usted debe seguir están subrayadas y en *itálico*.

Entrevistador: *Por favor haga las siguientes preguntas.*

A. ¿Cuál es tu fecha de nacimiento?

Fecha

--	--	--	--	--	--	--	--

Día Mes Año

B. ¿Eres del sexo?

Masculino Femenino

C. Durante las **dos semanas pasadas**, ¿has estado de vacaciones o faltado a la escuela (colegio) por razones **no** relacionadas a tu salud?

Sí No

D. ¿Cuál de las siguientes alternativas describe tu origen étnico? (por favor seleccione todas las que apliquen)


- Cubano(a)
 - Puertorriqueño(a)
 - Mexicano(a)
 - Colombiano(a)
 - Argentino(a)
 - Venezolano(a)
 - Nicaragüense(a)
 - Salvadoreño(a)
 - Otro(a) (especifique)
- _____

E. ¿Cuál de las siguientes alternativas describe tu raza? (Por favor seleccione todas las que apliquen)

- Blanco
- Negro
- Mulato
- Indio
- Asiático
- Otro (especifique) _____

F. ¿En que grado estás en la escuela (colegio)? (Si ya completaste el término escolar, ¿cuál completaste?)

- Kindergarten
- 1er grado
- 2do grado
- 3er grado
- 4to grado
- 5^{to} grado
- 6^{to} grado
- No estás en la escuela

 Niños de 6 a 11 Años de Edad (Formato del Entrevistador) <small>CYSTIC FIBROSIS QUESTIONNAIRE-REVISED</small>
--

Entrevistador: *Por favor, lea las instrucciones del cuestionario al niño(a):*

“Estas preguntas son para niños(as) como tú que tienen fibrosis quística. Tus respuestas nos ayudarán a entender tu condición y cómo los tratamientos te ayudan. Contestar estas preguntas te beneficiará tanto a ti como a otros en el futuro.”

“Para cada una de las siguientes preguntas, selecciona una de las opciones en las tarjetas que te voy a mostrar.”

Entrevistador: *Muestre la tarjeta naranja a el/la niño(a)*

“Mira esta tarjeta y lee conmigo lo que dice: muy cierto / mayormente cierto / algo cierto / nunca cierto”

“Esto es un ejemplo: Si te pregunto si es **muy cierto, mayormente cierto/ algo cierto/ nunca cierto** que los elefantes pueden volar, ¿cuál de las respuestas en la tarjetas escogerías?”

Entrevistador: *Muestre la tarjeta azul a el/la niño(a)*

“Mira esta tarjeta y lee conmigo lo que dice: siempre / a menudo / a veces / nunca”

“Esto es un ejemplo: Si te puedes ir a la luna: **siempre, a menudo, a veces, o nunca**, ¿cuál de las respuestas en la tarjeta escogerías?”

Entrevistador: *Muestre la tarjeta naranja al niño(a).*

“Ahora te voy a hacer varias preguntas sobre tu vida diaria.”

Entrevistador: *Por favor marque el cuadrado que indique la respuesta del niño(a).*

“Escucha las oraciones que te voy a leer. Escoge una respuesta de las siguientes opciones: muy cierto, mayormente cierto, algo cierto o falso.”

“Durante las dos semanas pasadas: ”	Muy Cierto	Mayormente Cierto	Algo Cierto	Nunca Cierto
1. Pudiste caminar tan rápido como los demás	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. Pudiste subir escaleras tan rápido como los demás	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. Pudiste correr, brincar y escalar como quisiste	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. Pudiste correr tan rápido y tan lejos como los demás	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. Pudiste participar en deportes que te gustan (béisbol, fútbol, baile, baloncesto, natación, etc.)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. Tuviste dificultad cargando o levantando objetos pesados como tus libros, tu bulto escolar, o una mochila	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

 Niños de 6 a 11 Años de Edad (Formato del Entrevistador) <small>CYSTIC FIBROSIS QUESTIONNAIRE-REVISED</small>
--

Entrevistador(a): *Muestre la tarjeta azul a el/la niño(a).*

Marque el cuadrado que indique la respuesta de el/la niño(a).

“Y durante las **dos semanas pasadas**, dime cuán frecuentemente:”


	Siempre	A menudo	A veces	Nunca
7. Te sentiste cansado(a)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8. Te sentiste enojado(a)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
9. Estuviste de mal humor	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
10. Te sentiste preocupado(a)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
11. Te sentiste triste	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
12. Tuviste dificultad en dormirte	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
13. Tuviste sueños malos o pesadillas	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
14. Te sentiste bien contigo mismo(a)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
15. Te fue difícil comer	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
16. Tuviste que dejar de hacer actividades divertidas para hacer tus tratamientos	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
17. Fuiste obligado a comer	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Entrevistador(a): *Presente la tarjeta naranja a el/la niño(a).*

“Escucha las oraciones que te voy a leer. Escoge una respuesta de las siguientes opciones: muy cierto, mayormente cierto, algo cierto o falso.”

“Durante las **dos semanas pasadas:**”

	Muy Cierto	Mayormente Cierto	Algo Cierto	Nunca Cierto
18. Pudiste hacer todos tus tratamientos	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
19. Disfrutaste comer	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
20. Te reuniste mucho con tus amigos	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
21. Te quedaste en casa más de lo que hubieses querido	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

 Niños de 6 a 11 Años de Edad (Formato del Entrevistador) CYSTIC FIBROSIS QUESTIONNAIRE-REVISED
--

“Durante las dos semanas pasadas: ”	Muy Cierto	Mayormente Cierto	Algo Cierto	Nunca Cierto
22. Te sentiste cómodo (a) pasando tiempo fuera de casa (en casa de amigos, familiares ú otro sitio)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
23. Te sentiste excluido(a)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
24. Invitaste amigos(as) a tu casa a menudo	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
25. Pensaste que otros niños(as) se burlaron de ti	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
26. Te sentiste cómodo halando de tu enfermedad con otros (tus amigos, profesores)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
27. Pensaste que eras muy bajo(a) de estatura	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
28. Pensaste que estabas muy delgado(a)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
29. Pensaste que eras físicamente diferente a otros de tu misma edad	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
30. Te molestó hacer tus tratamientos	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Entrevistador: Muestre la tarjeta azul de nuevo.
 “Te estoy mostrando la tarjeta azul de nuevo.”

“Y durante las dos semanas pasadas , indica cuán frecuentemente:”	Siempre	A menudo	A veces	Nunca
31. Tosiste durante el día	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
32. Te despertaste durante la noche porque estabas tosiendo	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
33. Tosiste mucosidad	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
34. Tuviste dificultad respirando	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
35. Te dolió el estómago	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Por favor asegúrate que contestaste todas las preguntas.

¡Gracias por tu cooperación!



Niños de 12 a 13 Años de Edad (Reporte Independiente)

CYSTIC FIBROSIS QUESTIONNAIRE-REVISED

“Estas preguntas son para niños como tú que tienen fibrosis quística. Tus respuestas nos ayudarán a entender tu condición y como los tratamientos te ayudan. Contestar estas preguntas te beneficiará tanto a ti como a otros en el futuro.”

Por favor contesta todas las preguntas. ¡No hay respuestas correctas ni incorrectas! Si no estás seguro como contestar, escoge la alternativa que se parezca a tu situación.

Por favor llena la información o marca el cuadrado que indique tu respuesta.

A. ¿Cuál es tu fecha de nacimiento?

Fecha

--	--	--	--	--	--	--	--	--	--

Día Mes Año

B. ¿Eres del sexo?

Masculino Femenino

C. Durante las **dos semanas pasadas**, ¿has estado de vacaciones o faltado a la escuela (colegio) por razones **no** relacionadas a tu salud?

Sí No

D. ¿Cuál de las siguientes alternativas describe tu origen étnico (por favor seleccione todas las que apliquen)

- Cubano(a)
 - Puertorriqueño(a)
 - Mejicano(a)
 - Colombiano(a)
 - Argentino(a)
 - Venezolano(a)
 - Nicaragüense(a)
 - Salvadoreño(a)
 - Otro(a) (especifique)
- _____

E. ¿Cuál de las siguientes alternativas describe tu raza? (Por favor seleccione todas las que apliquen)

- Blanco
- Negro
- Mulato
- Indio
- Asiático
- Otro (especifique) _____

F. ¿En que grado estás en la escuela (colegio)? (Si ya completaste el término escolar, ¿cuál completaste?)

- 5^{to} grado
- 6^{to} grado
- 7^{mo} grado
- 8^{vo} grado
- 9^{no} grado
- No estás en la escuela



CYSTIC FIBROSIS QUESTIONNAIRE-REVISED

Niños de 12 a 13 Años de Edad (Reporte Independiente)

Por favor marca el cuadrado que indique tu respuesta.

En las dos semanas pasadas :	Muy Cierto	Mayormente Cierto	Algo Cierto	Falso
1. Pudiste caminar tan rápido como los demás	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. Pudiste subir escaleras tan rápido como los demás	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. Pudiste correr, brincar y escalar como quisiste	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. Pudiste correr tan rápido y tan lejos como los demás	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. Pudiste participar en deportes que te gustan (béisbol, fútbol, baile, baloncesto, natación, etc.)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. Tuviste dificultad cargando o levantando objetos pesados como tus libros, tu bulto escolar, o una mochila	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Por favor marca el cuadrado que indique tu respuesta.

Y en las dos semanas pasadas , indica cuán frecuentemente:	Siempre	A menudo	A veces	Nunca
7. Te sentiste cansado(a)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8. Te sentiste enojado(a)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
9. Estuviste de mal humor	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
10. Te sentiste preocupado(a)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
11. Te sentiste triste	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
12. Tuviste dificultad en dormirte	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
13. Tuviste sueños malos o pesadillas	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
14. Te sentiste bien con ti mismo(a)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

	Niños de 12 a 13 Años de Edad (Reporte Independiente) CYSTIC FIBROSIS QUESTIONNAIRE-REVISED
---	---

Por favor marca el cuadrado que indique tu respuesta.


Y en las **dos semanas pasadas**, indica cuán frecuentemente:

	Siempre	A menudo	A veces	Nunca
15. Te fué difícil comer	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
16. Tuviste que dejar hacer actividades divertidas para hacer tus tratamientos	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
17. Te tuvieron que obligar a comer	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Por favor marca el cuadrado que indique tu respuesta.

Durante las **dos semanas pasadas**:

	Muy Cierto	Mayormente Cierto	Algo Cierto	Falso
18. Pudiste hacer todos tus tratamientos	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
19. Disfrutaste comer	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
20. Te reuniste mucho con tus amigos	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
21. Te quedaste en casa más de lo que hubieses querido	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
22. Te sentiste cómodo(a) estando fuera de casa (en casa de amigos, familiares ú otro sitio)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
23. Te sentiste excluido(a)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
24. Invitaste amigos(as) a tu casa a menudo	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
25. Pensaste que otros niños(as) se burlaron de ti	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
26. Te sentiste cómodo hablando de tu enfermedad con otros (tus amigos, profesores)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
27. Pensaste que eras muy bajo(a) de estatura	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
28. Pensaste que estabas muy delgado(a)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

	Niños de 12 a 13 Años de Edad (Reporte Independiente) CYSTIC FIBROSIS QUESTIONNAIRE-REVISED
---	---

Durante las dos semanas pasadas :	Muy Cierto	Mayormente Cierto	Algo Cierto	Falso
29. Pensaste que eras físicamente diferente a otros de tu misma edad	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
30. Te molestó hacer tus tratamientos	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Por favor marca el cuadrado que indique tu respuesta.

Y durante las dos semanas pasadas , indica cuán frecuentemente:	Siempre	A menudo	A veces	Nunca
31. Tosiste durante el día	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
32. Te despertaste durante la noche porque estabas tosiendo	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
33. Tosiste mucosidad	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
34. Tuviste dificultad respirando	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
35. Te dolió el estómago	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Por favor asegúrate que todas las preguntas han sido contestadas.

¡Gracias por tu cooperación!



Adolescentes y Adultos (Pacientes de catorce años en adelante)

CYSTIC FIBROSIS QUESTIONNAIRE-REVISED

Entender el impacto de su enfermedad y tratamientos en su vida diaria puede ayudar a los médicos a monitorear su salud y ajustar sus tratamientos apropiadamente de ser necesario. Por esta razón, este cuestionario fue específicamente desarrollado para personas que padecen de fibrosis quística. Gracias por completar este cuestionario.

Instrucciones: Las siguientes preguntas son acerca de su estado de salud actual, tal cuál usted lo percibe. Esta información nos ayudará a entender como usted se siente diariamente.

Por favor conteste todas las preguntas. ¡No hay respuestas correctas ni incorrectas! Si no sabe que contestar, seleccione la alternativa que más se parezca a su situación.

Sección I. Datos Demográficos

Por favor conteste o seleccione la contestación correspondiente a las siguientes preguntas.

- A. ¿Fecha de nacimiento?
Fecha

--	--	--	--	--	--	--	--	--	--

 Día Mes Año
- B. Sexo Masculino Femenino
- C. En las pasadas **dos semanas**, ¿ha estado de vacaciones o faltado a la escuela (colegio) o trabajo por razones **no** relacionadas a su salud? Sí No
- D. Estado Civil
 Soltero / nunca casado(a)
 Casado(a)
 Viudo(a)
 Divorciado(a)
 Separado(a)
 Casado(a) de nuevo
 Con un compañero(a)
- E. ¿Cuál de las siguientes alternativa describe mejor su origen étnico? (por favor seleccione todas las que apliquen)
 Cubano(a)
 Puertorriqueño(a)
 Mexicano(a)
 Colombiano(a)
 Argentino(a)
 Salvadoreño(a)
 Nicaragüense
 Venezolano(a)
 Otro(a) (especifique) _____
- F. ¿Cuál de las siguientes alternativas describe su raza? (Por favor seleccione todas las que apliquen)
 Blanco
 Negro
 Mulato
 Indio
 Asiático
 Otro (especifique) _____
- G. Nivel de educación
 Algo de escuela superior o menos
 Diploma de escuela superior /GED
 Estudios vocacionales
 Algo de universidad
 Titulo de universidad
 Titulo graduado o profesional
- H. ¿Cuál de las siguientes opciones mejor describe su estado de estudios o a que se dedica?
 Asiste a la escuela / colegio fuera del hogar
 Toma cursos en el hogar
 Busca trabajo
 Trabaja a tiempo completo o medio (en el hogar o fuera de este)
 Ama de casa a tiempo completo
 No estudia o trabaja debido a su estado de salud
 No trabaja por otras razones



Adolescentes y Adultos (Pacientes de catorce años en adelante)

CYSTIC FIBROSIS QUESTIONNAIRE-REVISED

Sección II. Calidad de Vida

Por favor marque la alternativa correspondiente a su contestación.

Durante las pasadas dos semanas, cuanta dificultad ha tenido:

	Mucha dificultad	Alguna dificultad	Un poco de dificultad	Ninguna dificultad
1. Participando en actividades extenuantes como correr o practicar algún deporte	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. Caminando tan rápido como los demás	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. Cargando o levantando cosas pesadas como libros o mochilas	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. Subiendo escaleras.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. Subiendo escaleras tan rápido como los demás	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Y en las pasadas dos semanas, indique cuán frecuentemente:

	Siempre	A menudo	A veces	Nunca
6. Se sintió bien.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7. Se sintió preocupado(a).....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8. Se sintió inútil	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
9. Se sintió cansado(a).....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
10. Se sintió con mucha energía.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
11. Se sintió agotado(a).....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
12. Se sintió triste.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Por favor circule el número correspondiente a su respuesta. Por favor escoja una sola respuesta para cada pregunta.

Pensando en su estado de salud en las últimas dos semanas:

13. ¿Hasta que punto tiene dificultad al caminar?
 1. Pudo caminar por mucho tiempo sin cansarse
 2. Pudo caminar por mucho tiempo pero se cansa
 3. No pudo caminar por mucho tiempo porque se cansa rápidamente
 4. Evita caminar cuando le es posible porque se cansa mucho
14. ¿Cómo se siente con respecto al comer?
 1. Sólo pensar en comida le causa malestar
 2. No disfruta al comer
 3. Algunas veces disfruta al comer
 4. Siempre disfruta al comer
15. ¿Hasta qué punto los tratamientos le hacen su vida diaria más difícil?
 1. Nada en lo absoluto
 2. Un poco
 3. Moderadamente
 4. Mucho



Adolescentes y Adultos (Pacientes de catorce años en adelante)

CYSTIC FIBROSIS QUESTIONNAIRE-REVISED

16. ¿Cuánto tiempo le dedica cada día a sus tratamientos?
1. mucho tiempo
 2. algo
 3. poco
 4. casi nada
17. ¿Cuán difícil es para usted hacer los tratamientos (incluyendo medicamentos) cada día?
1. Nada en lo absoluto
 2. Un poco
 3. Moderadamente
 4. Mucho
18. ¿Cómo piensa que está su salud en este momento?
1. Excelente
 2. Buena
 3. Más a menos
 4. Mala

Por favor marque la alternativa correspondiente a su contestación.

Pensando en su salud durante las pasadas dos semanas, indique cuán verdaderos o falsos son las siguientes frases.

	Muy cierto	Algo cierto	Algo falso	Muy falso
19. Tengo dificultad recuperándome después de esfuerzo físico	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
20. Tengo que limitar mi actividades físicas como correr o practicar deportes	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
21. Tengo que obligarme a comer.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
22. Tengo que quedarme en casa más de lo que quisiera.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
23. Me siento cómodo discutiendo mi enfermedad con otros.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
24. Pienso que estoy muy delgado(a).....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
25. Pienso que me veo diferente en comparación con otros(as) de mi edad	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
26. Me siento mal con respecto a mi apariencia física.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
27. La gente teme a contagiarse de mí	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
28. Me reúno con mis amigos a menudo.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
29. Pienso que mi tos molesta a los demás	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
30. Me siento cómodo(a) saliendo por la noche.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
31. Me siento solo a menudo	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
32. Me siento(a) saludable	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
33. Es difícil hacer planes para el futuro (por ejemplo, ir a la universidad, matrimonio, etc.).....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
34. Llevo una vida normal	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Adolescentes y Adultos (Pacientes de catorce años en adelante) CYSTIC FIBROSIS QUESTIONNAIRE-REVISED
--

Sección III. Escuela, Trabajo, Actividades Diarias

Por favor seleccione el número o la alternativa correspondiente a su contestación.

35. ¿Durante las dos semanas pasadas, hasta qué punto tuvo dificultad manteniéndose al día en su trabajo escolar, profesional, o en otras actividades diarias?

1. No ha tenido dificultad manteniéndose al día
2. Ha podido mantenerse al día aunque se le ha hecho difícil
3. Se ha atrasado
4. No ha podido hacer estas actividades en lo absoluto.

36. ¿Durante las últimas dos semanas, con qué frecuencia estuvo ausente de la escuela, trabajo, o no pudo completar sus actividades diarias por culpa de su enfermedad o sus tratamientos?

- Siempre
 Con frecuencia
 Algunas veces
 Nunca

37. ¿Con qué frecuencia le impide a usted la fibrosis cística de alcanzar sus metas de escuela, trabajo o metas personales?

- Siempre
 Con frecuencia
 Algunas veces
 Nunca

38. ¿Con qué frecuencia le impide la fibrosis cística de salir de su casa para hacer diligencias como ir de compras o ir al banco?

- Siempre
 Con frecuencia
 Algunas veces
 Nunca

Sección IV. Dificultades con los Síntomas
--

Por favor seleccione la alternativa correspondiente.

Durante las pasadas dos semanas:

	Bastante	Algo	Poco	Nunca
39. Ha tenido dificultad aumentando de peso	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
40. Ha estado congestionado(a)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
41. Ha estado tosiendo durante el día	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
42. Ha tenido que toser mucosidad	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Pase a la pregunta 44

43. Su mucosidad ha sido mayormente:

- Transparente
 Transparente a amarilla
 Amarillosa-verde
 Verde con muestras de sangre
 No sé

Indique cuan frecuentemente en las pasadas dos semanas:

	Siempre	A menudo	A veces	Nunca
44. Ha estado con sonido asmático al respirar	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
45. Ha tenido dificultad al respirar	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
46. Se ha despertado durante la noche porque estaba tosiendo	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>



Adolescentes y Adultos (Pacientes de catorce años en adelante)

CYSTIC FIBROSIS QUESTIONNAIRE-REVISED

Indique *cuan* frecuentemente en las pasadas **dos semanas**:

	Siempre	A menudo	A veces	Nunca
47. Ha tenido problemas con gases.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
48. Ha tenido diarrea.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
49. Ha tenido dolor abdominal.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
50. Tuvo dificultad con su apetito.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Por favor asegúrese que todas las preguntas han sido contestadas.

¡Gracias por su cooperación!

Anexo 4. Cuestionario de actividad física APALQ.

Assessment of Physical Activity Levels Questionnaire

Este cuestionario pretende medir los niveles de actividad física. Conteste las preguntas de forma sincera marcando con una cruz en la casilla correspondiente.

1. ¿Haces actividades físico-deportivas fuera del colegio (en un club o en otro sitio)?

Nunca

Menos de una vez a la semana

Por lo menos una vez a la semana

Casi todos los días

2. ¿Participas en actividades físicas recreativas (sin estar incluidas en un club)?

Nunca

Menos de una vez a la semana

Por lo menos una vez a la semana

Casi todos los días

3. Durante las horas lectivas (educación física), ¿cuántas veces practicas actividades físicas o deportes durante por lo menos 20 minutos?

- Nunca
- Por lo menos una vez al mes
- Entre una vez al mes y una vez a la semana
- 2 ó 3 veces por semana
- 4 veces por semana o más

4. Fuera de tu horario escolar, ¿cuánto tiempo dedicas a la práctica de actividades físicas o deportivas de una intensidad elevada (te obligan a respirar deprisa o con dificultad, y hay sudoración)?

- Nunca
- Entre media hora y una hora por semana
- De 2 a 3 horas por semana
- De 4 a 6 horas por semana
- 7 horas o más por semana

5. ¿Participas en competiciones deportivas?

Nunca he participado

No, pero he participado en el pasado

Sí, a nivel escolar

Sí, en un club

Anexo 5. Diario del paciente

DIARIO DEL PACIENTE

Fecha:

ENTRENAMIENTO

- **SESIÓN 1:**

Sí la he realizado

No la he realizado

Si no has realizado el tratamiento, ¿por qué?:

- **SESIÓN 2:**

Sí la he realizado

No la he realizado

Si no has realizado el tratamiento, ¿por qué?:

PRESENCIA DE EXACERBACIONES:

En caso de haber sufrido alguna exacerbación, marca con una **X** los síntomas que has padecido:

- | | |
|--|--|
| <input type="checkbox"/> Tos | <input type="checkbox"/> Dejé de realizar mis actividades diarias habituales |
| <input type="checkbox"/> Expectoración | <input type="checkbox"/> He necesitado tomar medicamentos |
| <input type="checkbox"/> Fiebre | <input type="checkbox"/> Acudí a urgencias |
| <input type="checkbox"/> Infección | |
| <input type="checkbox"/> Cansancio | |

Anexo 6. Cuaderno de recogida de datos del paciente

**EFICACIA DE UN PROGRAMA DE
ENTRENAMIENTO DE LA MUSCULATURA
INSPIRATORIA EN NIÑOS CON FIBROSIS
QUÍSTICA**

CUADERNO DE RECOGIDA DE DATOS

Iniciales del sujeto: __/__/__

Fecha: __/__/__

Investigador/a: _____

MEDICIONES

Sexo:

VALORES ANTROPOMÉTRICOS

TALLA:

IMC

PESO

6MWT 1				6MWT 2			
Valores basales				Valores basales			
SpO ₂ (%)				SpO ₂ (%)			
FC (ppm)				FC (ppm)			
Disnea (Borg)				Disnea (Borg)			
Fatiga MMII (Borg)				Fatiga MMII (Borg)			
Vueltas	Metros	SpO ₂	FC	Vueltas	Metros	SpO ₂	FC
1	30			1	30		
2	60			2	60		
3	90			3	90		
4	123			4	123		
5	150			5	150		
6	180			6	180		
7	210			7	210		
8	240			8	240		
9	270			9	270		
10	300			10	300		
11	330			11	330		
12	360			12	360		
13	390			13	390		
14	420			14	420		
15	450			15	450		
16	480			16	480		
17	510			17	510		

18	540			18	540		
19	570			19	570		
20	600			20	600		
Valores finales 6MWT				Valores finales 6MWT			
SpO ₂ (%)				SpO ₂ (%)			
FC (ppm)				FC (ppm)			
Disnea (Borg)				Disnea (Borg)			
Fatiga MMII (Borg)				Fatiga MMII (Borg)			

Incentivos para el 6MWT
Min. 1: “Lo estás haciendo muy bien, faltan 5 minutos”
Min. 2: “Perfecto, continúa así, faltan 4 minutos”
Min. 3: “Estás en la mitad del tiempo de la prueba, lo estás haciendo muy bien”
Min. 4: “Perfecto, continúa así, faltan dos minutos”
Min. 5: “Lo estás haciendo muy bien, falta un minuto”
Min. 6: (15” antes del final) “Deberás detenerte cuanto te lo indique”
Final “Para, la prueba ha finalizado”

ESPIROMETRÍA	
Parámetro	Valor obtenido
FEV ₁	
FVC	
FEF ₂₅₋₇₅	

PRESIONES RESPIRATORIAS MÁXIMAS										
Parámetro	Valor obtenido									
	p1	p2	p3	p4	p5	p6	p7	p8	p9	p10
PEM										
PIM										

p: prueba; PEM: Presión espiratoria máxima; PIM: presión inspiratoria máxima.

- % PEM del valor de referencia:
- % PIM del valor de referencia:

RESISTENCIA MUSCULATURA INSPIRATORIA	
Prueba	Valores obtenidos
CARGA INCREMENTAL	
CARGA MÁXIMA	

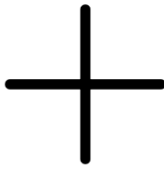
- % valor obtenido en CARGA INCREMENTAL del valor de referencia:
- % valor obtenido en CARGA MÁXIMA del valor de referencia:

CFQR	
Categorías	Puntuación
Síntomas físicos	
Funcionamiento emocional	
Funcionamiento social	
Imagen corporal	
Trastornos alimentarios	
Carga de tratamiento	
Respiratorio	
Síntomas digestivos	
	TOTAL:

APALQ	
Preguntas	Puntuación
Pregunta 1	
Pregunta 2	
Pregunta 3	
Pregunta 4	
Pregunta 5	
	TOTAL:

Figura de elaboración propia

Anexo 7. Escala Borg

10	Máximo	
9	Muy, muy fuerte	
8		
7	Muy fuerte	
6		
5	Fuerte	
4	Un poco fuerte	
3	Regular	
2	Poco	
1	Muy poco	
0	Nada	