

Universidad San Jorge
Facultad de Ciencias de la Salud
Grado de Fisioterapia
Proyecto Final

**Integración del Pilates para mejorar la calidad
de vida en pacientes con Fibrosis Quística: un
protocolo de investigación**

Autor del proyecto: Clara Berrocoso
Director del proyecto: Yasmina Hamam Alcober
Zaragoza, 19 de mayo de 2023



DECLARACIÓN DEL ALUMNO:

Este trabajo constituye parte de mi candidatura para la obtención del título de Grado en Fisioterapia de la Universidad San Jorge y no ha sido entregado previamente (o simultáneamente) para la obtención de cualquier otro título.

Este documento es el resultado de mi propio trabajo, excepto donde de otra manera este indicado y referido.

Doy mi consentimiento para que se archive este trabajo en la biblioteca universitaria de Universidad San Jorge, donde se puede facilitar su consulta.

Firma

Fecha: 19 de mayo de 2023



DEDICATORIA Y AGRADECIMIENTOS:

Quisiera agradecer a los docentes de la universidad San Jorge y a mis tutores de prácticas por transmitir una parte de sus conocimientos, sus experiencias y su pasión por la fisioterapia. Agradezco especialmente a mi tutora Yasmina Hamam Alcober por sus consejos, su disponibilidad y su acompañamiento a lo largo de este trabajo de fin de grado.

A mi hermana, mis amigas de la universidad y mis amigas de Francia, gracias por creer en mí mismo más de lo que lo hago.

Un gran agradecimiento a mis padres y mi familia por apoyarme en el proyecto además de darme los recursos, la confianza y las ganas de estudiar lejos de casa para lograr el trabajo de mis sueños.

ABREVIATURAS DEL ESTUDIO:

FQ: Fibrosis quística

CFQR14+: The cystic fibrosis questionnaire revised

6MWT: 6 minute walking test

GC: Grupo control

GP: Grupo pilates

FEV1: Volumen espiratorio forzado en el primer segundo

FVC: Capacidad vital forzada

MEP: Presión espiratoria máxima

MIP: Presión inspiratoria máxima

INDICE

1.	TÍTULO DEL PROYECTO.....	3
2.	INTRODUCCIÓN.....	3
2.1	HIPOTESIS	6
2.2	OBJETIVOS DEL PROYECTO.....	6
2.2.1	Objetivo primario	6
2.2.2	Objetivos secundarios.....	6
3.	METODOLOGIA.....	6
3.1	DISEÑO DEL ESTUDIO	6
3.2	ASPECTOS ETICOS.....	8
3.3	PARTICIPANTES	8
3.3.1	Criterios de inclusión	8
3.3.2	Criterios de exclusión.....	8
3.3.3	Criterios de abandono	8
3.3.4	Estrategias de reclutamiento	9
3.4	CÁLCULO DEL TAMAÑO MUESTRAL	9
3.5	INTERVENCIÓN.....	9
3.5.1	Grupo control	9
3.5.2	Grupo Pilates.....	10
3.6	VARIABLES MEDIDAS	10
3.6.1	Variable primaria:	11
3.6.2	Variables secundarias:	11
3.7	ANÁLISIS ESTADÍSTICO	13
3.8	CONTROL DE LA CALIDAD METODOLÓGICO	14
4.	RESULTADOS ESPERADOS.....	14
5.	DISCUSIÓN.....	15
6.	LIMITACIONES Y FORTALEZAS	17
7.	CONCLUSIÓN	18
8.	BIBLIOGRAFÍA.....	18
9.	ANEXOS:.....	18

RESUMEN

Introducción: La fibrosis quística es una enfermedad respiratoria obstructiva crónica genética causada por una alteración del gen CFTR. La morbilidad de los pacientes con fibrosis quística aumenta con la edad y necesitan un manejo de programas de reeducación innovadores. Por eso, el Pilates puede desempeñar un papel importante.

Objetivo: Medir la efectividad de una intervención de Pilates de 8 meses sobre la calidad de vida en pacientes con fibrosis quística mediante el cuestionario "The Cystic Fibrosis Questionnaire Revised".

Metodología: En este ensayo clínico controlado y aleatorizado se reclutan pacientes con fibrosis quística de más de 14 años. Los participantes están sujetos a una aleatorización estratificada, según la gravedad de la enfermedad de fibrosis quística, que los divide en grupo control y grupo Pilates. Los dos grupos reciben fisioterapia respiratoria dos veces a la semana durante 45 minutos. El grupo Pilates recibe también clases de Pilates dos veces a la semana durante 45 minutos. La intervención dura 32 semanas. La variable primaria del estudio es la calidad de vida con "The Cystic Fibrosis Questionnaire Revised". Las variables secundarias son la función pulmonar con una espirometría, la fuerza muscular respiratoria con una medida de la fuerza respiratoria y la capacidad funcional con el 6 minute walking test.

Resultados esperados: Se espera una mejora significativa de las variables del grupo Pilates frente al grupo control.

Conclusión: La investigación de una integración de las clases de Pilates en la reeducación fisioterapéutica de pacientes con fibrosis quística es interesante para obtener beneficios en relación a la calidad de vida, la fuerza muscular respiratoria, la capacidad funcional y la función pulmonar.

Palabras claves: Fibrosis quística, Pilates, Calidad de vida, Fisioterapia, Ejercicio físico, Reeducación

ABSTRACT

Introduction: Cystic fibrosis is a genetic chronic obstructive respiratory disease caused by an alteration of the CFTR gene. Cystic fibrosis patients' morbidity increases with age and they need to be managed by innovative re-education programmes. Therefore, Pilates can play an important role.

Objective: To measure the effectiveness of an 8-month Pilates intervention on the quality of life in patients with CF using "The Cystic Fibrosis Questionnaire Revised" questionnaire.

Methodology: This randomized controlled clinical trial includes patients with cystic fibrosis older than 14 years. Participants are subject to stratified randomization, based on cystic fibrosis disease severity, dividing them into a control group and a Pilates group. Both groups receive respiratory physiotherapy twice a week for 45 minutes. The Pilates group also receives Pilates classes twice a week for 45 minutes. The intervention lasts 32 weeks. The main variable of the study is the quality of life with the Revised Cystic Fibrosis Questionnaire. Secondary endpoints are lung function with spirometry, respiratory muscle strength with a measure of respiratory force, and functional capacity with the 6-minute walk test.

Expected results: A significant improvement is expected in the variables of the Pilates group compared to the control group.

Conclusion: The investigation of an integration of Pilates classes in the physiotherapy re-education of patients with cystic fibrosis is interesting because it may have benefits in relation to quality of life, respiratory muscle strength, functional capacity and lung function.

Keywords: Cystic fibrosis, Pilates, Quality of life, Physiotherapy, Physical exercise, Re-education

Nombre estudiante: Clara Berrocoso

Titulación: Grado de Fisioterapia

Curso académico: 2022-2023

1. TÍTULO DEL PROYECTO

Integración del Pilates para mejorar la calidad de vida en pacientes con Fibrosis Quística: un protocolo de investigación.

2. INTRODUCCIÓN

La fibrosis quística (FQ) es la enfermedad genética más común en la población caucásica. La epidemiología muestra que alrededor de 70 000 personas en todo el mundo y 1/3500 recién nacidos en Europa se ven afectados.^(1,2) Los pacientes afectados con esta enfermedad tienen una esperanza de vida de 45 años.⁽¹⁾ La causa más frecuente de mortalidad es la insuficiencia respiratoria.⁽³⁾

La FQ es una enfermedad respiratoria obstructiva crónica. La etiología de esta patología muestra que es transmitida por ambos padres portadores del gen defectuoso. Su transmisión es autosómica recesiva causada por la alteración del gen "Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator" (CFTR) en el cromosoma 7.⁽⁴⁾ La alteración del gen CFTR afecta la proteína que sirve de canal para el transporte de los iones de cloruro entre el exterior y el interior de las células.⁽⁵⁾ Existe varias mutaciones del gen CFTR pero la más común es F508.⁽⁶⁾

La fisiopatología de la FQ muestra que la afectación de la proteína CFTR reduce la hidratación al nivel de las mucosas. Una disminución o ausencia del agua excretada al nivel de las mucosas provoca secreciones viscosas dentro de las vías respiratorias, intestino, bronquios, pulmones, páncreas y vesícula biliar.⁽⁷⁾ Estas secreciones se acumulan y forman unos tapones viscosos.

En las vías respiratorias, el tapón viscoso favorece el desarrollo de bacterias. Las bacterias provocan infecciones a repetición que ocasionan una inflamación crónica. Dicha inflamación disminuye la función respiratoria. Además, la inflamación de los bronquios provoca un

espesamiento de la mucosidad. El paciente desencadena una obstrucción crónica y luego una insuficiencia respiratoria.

En el páncreas, una obstrucción de los canales pancreáticos con el tapón viscoso reduce la secreción de enzimas encargadas de la digestión que conduce a una malabsorción. El tránsito intestinal es más lento, lo que puede desencadenar quistes y dolores abdominales.

Los síntomas más frecuentes de los pacientes con FQ son la tos crónica, la sensación de disnea, el dolor abdominal y las infecciones respiratorias (estafilococo aureus). En general, las secreciones son opacas y purulentas debido a las infecciones respiratorias a repetición.⁽⁸⁾

Además, la disnea es provocada por una hiperinflación de los pulmones, es decir que hay un aumento del diámetro del tórax con un menor descenso del diafragma. Los músculos respiratorios principales son débiles. Los músculos accesorios intentan compensar y se hipertrofian para ayudar al diafragma. La hiperinflación es provocada por la obstrucción crónica que impide que el aire salga correctamente de los pulmones.⁽⁹⁾

El diagnóstico se puede hacer con una prueba sanguínea "newborn screening" o con una prueba de sudor.^(10,11)

El tratamiento de la FQ se realiza con un equipo multidisciplinario. Este método de abordaje multidisciplinar ha aumentado la esperanza de vida de los pacientes con FQ.⁽⁸⁾

La obstrucción crónica es irreversible, pero existen varios fármacos disponibles para el manejo de los síntomas en pacientes con FQ como los antibióticos, los mucolíticos y los broncodilatadores.^(1,12) Además, el nuevo fármaco modulador de CFTR, el elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor reduce considerablemente los síntomas de los pacientes.⁽¹³⁾ Este tratamiento individualizado se hace en combinación con un seguimiento nutricional.⁽¹⁴⁾

La fisioterapia respiratoria es un conjunto de técnicas de tratamiento para reducir la obstrucción respiratoria, eliminar las secreciones de las vías respiratorias, mejorar la ventilación y la función pulmonar.^(15,9) La morbilidad de los pacientes con FQ aumenta con la edad y las necesidades cambian. Los pacientes necesitan, entonces, tratamientos eficaces para mejorar la calidad de su vida y garantizar un buen pronóstico vital.⁽¹⁰⁾ La British Thoracic Society y la association of Chartered Physiotherapist in Respiratory Case recomendaron el ejercicio físico como parte del tratamiento para la fibrosis quística.⁽¹⁶⁾ En los últimos años, hemos visto los beneficios de añadir ejercicio físico a la fisioterapia respiratoria para limpiar las vías respiratorias, retardar la disminución de la función pulmonar y contrarrestar el estilo de vida sedentario.^(17,18)

Además, el nuevo tratamiento de terapia de modulación CFTR mejorará la capacidad física pero no mejorará la intolerancia al ejercicio. Esto se debe a que los músculos no están listos para el ejercicio de alta intensidad lo que puede provocar lesiones por sobrecarga muscular.

El Pilates es un método de ejercicio físico con bajo impacto que permite un entrenamiento completo del cuerpo entero. Efectivamente, el Pilates fortalece los músculos, mejora la postura, el equilibrio y la propiocepción.⁽¹⁹⁾ Uno de los principios del Pilates son la concentración, la respiración, el control y la precisión del movimiento.⁽²⁰⁾ Es un entrenamiento de resistencia que se hace a peso de cuerpo. El Pilates mejora el estado de ánimo por su liberación de endorfinas durante el ejercicio, lo que genera una sensación de bienestar y reduce el estrés. Es una actividad lúdica, que se practica en grupo, o sea socializa los pacientes con otros pacientes, lo que favorece la adherencia al tratamiento.⁽²¹⁾ Es un tratamiento eficaz y atractivo para el paciente porque añade ejercicio físico y no un tratamiento adicional.⁽²²⁾ Los fisioterapeutas desempeñan un papel importante en la educación de las familias y de los pacientes a su enfermedad y sus tratamientos, lo que aumenta también la adherencia del paciente al tratamiento.⁽¹⁷⁾

La evidencia científica indica que el Pilates puede mejorar la fuerza y la coordinación de los músculos respiratorios.^(19,21) El diafragma y los abdominales estabilizan el cuerpo y participan a la respiración.⁽²³⁾ En efecto, los músculos respiratorios son músculos esqueléticos, así en cuanto más se soliciten estos músculos, más se fortalecen y provoca menos fatiga muscular.⁽²⁴⁾ Los músculos necesitan oxígeno para funcionar por lo que dependen de la capacidad del sistema respiratorio para transportar el oxígeno.⁽²⁵⁾ Los músculos respiratorios fuertes se asocian con una mejor capacidad respiratoria y tolerancia al esfuerzo ya que reducen la inflamación de las vías aéreas, el broncoespasmo y la disnea en pacientes con patologías respiratorias. Al tener una mejor capacidad respiratoria, se puede suponer que el Pilates mejorará la función pulmonar. El Pilates mejora la capacidad funcional y calidad de vida de los pacientes con patologías respiratorias.⁽²¹⁾ Una de las características de la FQ es su patrón respiratorio que provoca una alteración de la función pulmonar, lo que desencadena una baja capacidad funcional y tolerancia al ejercicio. El patrón respiratorio de la FQ se caracteriza por un aumento de la frecuencia respiratoria asociada con una debilidad de los músculos respiratorios. En su estudio sobre el Pilates en pacientes con FQ, Franco y col⁽²³⁾ describieron los beneficios sobre los músculos respiratorios, indicando que sería interesante una intervención de más de 4 meses para ver cambios en la función pulmonar. Así, en este estudio se pretende que una intervención de Pilates

de 8 meses es un tratamiento eficaz para mejorar la calidad de vida, la función pulmonar, la fuerza muscular respiratoria y la capacidad funcional de los pacientes con FQ.

2.1 HIPOTESIS

H0: El uso de Pilates añadido al tratamiento por fisioterapia respiratoria no genera cambios en la calidad de vida de los pacientes con FQ frente al tratamiento sin Pilates.

H1: El uso de Pilates añadido al tratamiento por fisioterapia respiratoria genera cambios en la calidad de vida de los pacientes con FQ frente al tratamiento sin Pilates.

2.2 OBJETIVOS DEL PROYECTO

2.2.1 Objetivo primario

Medir la efectividad de una intervención de Pilates de 8 meses sobre la calidad de vida en pacientes con FQ mediante el cuestionario "The Cystic Fibrosis Questionnaire Revised" (CFQR14+).

2.2.2 Objetivos secundarios

- Evaluar la efectividad del Pilates sobre la función pulmonar con una espirometría.
- Relacionar el efecto que tiene un programa de Pilates sobre la fuerza muscular respiratoria con la medida de la fuerza muscular respiratoria.
- Valorar los cambios provocados por el Pilates en la capacidad funcional con el 6 minute walking test (6MWT) en pacientes con FQ.

3. METODOLOGIA

3.1 DISEÑO DEL ESTUDIO

El estudio es un ensayo clínico controlado y aleatorizado, es decir un estudio analítico, experimental y prospectivo. Se realizará siguiendo la guía de práctica clínica SPIRIT.

Los valores de referencia de los participantes se recogerán al comienzo del estudio durante la evaluación inicial, se enmascaran y se dividen de manera aleatoria en dos grupos; grupo control

(GC) y grupo Pilates (GP). El reclutamiento se realizará de julio a septiembre 2023 por un investigador enmascarado. Los potenciales participantes del estudio se elegirán en base a criterios de selección por neumólogos del Hospital Miguel Servet de Zaragoza.

Haremos una aleatorización estratificada con la página web <https://www.randomizar.org/> según la gravedad de la enfermedad de FQ. De esta manera, formaremos dos grupos aleatorios equilibrados (1:1) para tener una muestra representativa. Los sanitarios que llevarán a cabo las diferentes valoraciones serán enmascarados, entrenados y con experiencia en la realización de la intervención. La recogida informática de datos se llevará a cabo desde el inicio del estudio. La duración total del estudio será de un año. La intervención durará 32 semanas. Las cuatro evaluaciones de los participantes se harán antes, a los 4 meses de intervención, una semana después y un mes después de la intervención. Así, se realizará un seguimiento de un mes.

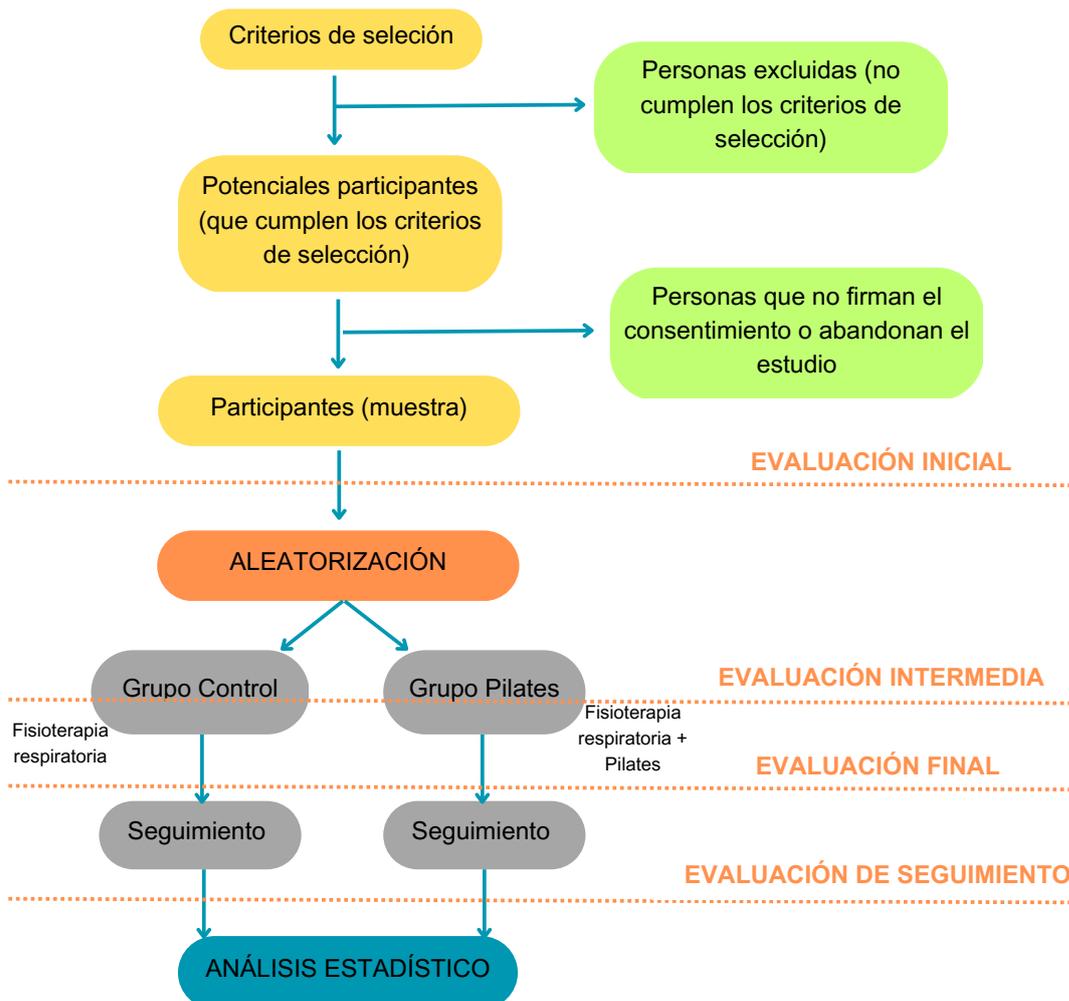


Figura 1. Diseño del estudio

3.2 ASPECTOS ETICOS

Se enviará el protocolo a un comité de ética que validará el diseño del estudio, el protocolo y el formulario de consentimientos (Reglamento nº2016/679 del Parlamento Europeo) antes del inicio del estudio en acuerdo con la declaración de Helsinki. Los participantes y sus responsables legales tendrán una entrevista informativa sobre los objetivos y el desarrollo del estudio. Los participantes firmarán un consentimiento informado (Anexo 1). Para los menores serán los padres o representantes legales los que aceptarán que sus hijos participen en el estudio. Al final del estudio, se ofrecerá la oportunidad de realizar sesiones de Pilates al grupo control si los resultados son mejores en el grupo Pilates.

3.3 PARTICIPANTES

3.3.1 Criterios de inclusión

- Ser diagnosticado FQ⁽²³⁾
- Tener más de 14 años⁽²⁶⁾
- Ser clínicamente estable (es decir no cambio de los síntomas en los 30 últimos días)⁽²³⁾
- Ser capaz de entender y seguir instrucciones básicas⁽²⁷⁾
- Tener una distancia >200m en el 6MWT⁽²⁸⁾
- Firmar el consentimiento informado⁽⁹⁾

3.3.2 Criterios de exclusión

- Cualquier contraindicación de ejercicio físico según el neumólogo⁽²¹⁾
- Cambio de tratamiento dentro 30 días antes del inicio o durante el estudio⁽²³⁾
- Tener lesiones musculares^(23,29)
- Tener otras patologías asociadas (cor pulmonale, trasplante de pulmón)⁽²³⁾

3.3.3 Criterios de abandono

- Alta ausencia en las sesiones (>20%)⁽²¹⁾
- Ser hospitalizado, tener exacerbaciones de los síntomas⁽²³⁾
- Tener una desaturación de oxígeno durante los ejercicios de Pilates

- El paciente se retira del estudio por voluntad propia

3.3.4 Estrategias de reclutamiento

El reclutamiento de participantes se realizará por dos neumólogos externos en el Hospital Miguel Servet de Zaragoza que seleccionarán los pacientes según los criterios de elegibilidad entre julio y septiembre 2023 donde se verificará que tienen una distancia mayor a 200m en el 6MWT. Una vez firmado el consentimiento informado, los participantes accederán a la evaluación inicial. Así, empezará la intervención con la asignación de grupos por aleatorización.

Los neumólogos seguirán a los pacientes durante el estudio para el tratamiento habitual, comprobarán que no hay exacerbaciones de los síntomas, efectos adversos causados por el estudio o criterios de exclusión. En caso de que aparezcan unas de estas situaciones, se considerará como un criterio de abandono. Además, trataremos los datos por intención de tratar. Permitirán también comprobar que hay una buena adherencia al tratamiento por parte del paciente.

3.4 CÁLCULO DEL TAMAÑO MUESTRAL

Calcularemos el tamaño muestral utilizando $\alpha=0,05$ para evitar errores tipo 1, $\beta=0,2$ para evitar errores tipo 2 y una potencia de $P=80\%$. Utilizaremos un intervalo de confianza de 95%. Se utilizará el logicial software G*Power para evitar errores de precisión y garantizar un reclutamiento adaptado. El cuestionario CFQR 14+, que valora la variable principal del estudio, tiene un cambio mínimo de 4 puntos y una desviación estándar de 0,5.⁽²⁷⁾ Consideramos que durante el periodo de seguimiento 20% de los pacientes abandonan el estudio.

3.5 INTERVENCIÓN

Dos fisioterapeutas harán las intervenciones dentro de la sala de fisioterapia del hospital. Uno de los fisioterapeutas hará las intervenciones respiratorias de los dos grupos y el otro únicamente el Pilates. La duración de la intervención será de 32 semanas y empezará al inicio de octubre 2023.

3.5.1 Grupo control

El GC tendrá dos sesiones de fisioterapia respiratoria a la semana durante las 32 semanas de intervención. Las sesiones durarán 45 minutos, son individuales y se realizarán los lunes y jueves. El paciente hará un auto drenaje en su casa los días que no tendrá fisioterapia.⁽⁹⁾ Se utilizarán diferentes técnicas de limpieza de las vías respiratorias durante las sesiones de fisioterapia.⁽³⁰⁾ La descripción detallada de las técnicas utilizadas se encuentra en el anexo 2.

3.5.2 Grupo Pilates

El GP tendrá las mismas dos sesiones de fisioterapia respiratoria individuales que el GC los lunes y jueves. Es decir, tendrá sesiones de 45 minutos durante 32 semanas a las cuales se adjuntan sesiones de Pilates en días alternados. Las sesiones de Pilates durarán 45 minutos, se realizarán dos veces a la semana, los martes y viernes para tener días de recuperación. Las clases serán dirigidas por un fisioterapeuta y un profesor en actividad física adaptada, con una formación de Pilates, externos al estudio. Se harán por pequeños grupos así se permitirá al profesor y al fisioterapeuta una mejor vigilancia de todos los participantes. Podrán corregirlos, asegurar que tendrán una correcta postura, ejecución de la técnica pedida y con el progreso de la intervención dar progresión de ejercicios individualizadas a cada participante según su nivel.

Empezaremos las sesiones de Pilates con una primera parte de aprendizaje sobre la respiración que durará el tiempo de las cuatro primeras sesiones. En el anexo 3, se encuentra el desarrollo de estas sesiones con más detalles.

La segunda parte corresponderá a la práctica de Pilates. El objetivo de esta parte será mejorar la capacidad física de los participantes con el fortalecimiento de los músculos principales del cuerpo, la aumentación de la flexibilidad y coordinación de los pacientes al realizar ejercicios de Pilates. La sesión de práctica de Pilates se compondrá de un calentamiento de 10 minutos, del acondicionamiento general de 30 minutos y de la vuelta a la calma de 5 minutos.⁽²¹⁾ Las sesiones estarán desarrolladas en el anexo 4.

3.6 VARIABLES MEDIDAS

La duración de la intervención será de 32 semanas y empezará al inicio de octubre 2023. Se hará en total 4 evaluaciones de los participantes, de aproximadamente 1h15, donde se valorará la calidad de vida con el cuestionario CFQR 14+, la función pulmonar con una espirometría, la

fuerza muscular respiratoria con una medida de la fuerza respiratoria y la capacidad funcional con el 6MWT.

Primero, se hará una evaluación para recoger los datos iniciales de los participantes donde se recogerá también datos sociodemográficos y antropométricos como el peso, la altura y la edad. Después de cuatro meses, en febrero 2024, se hará una evaluación intermedia para tener datos de la progresión a la mitad del estudio. Una semana después del fin de la intervención, en junio 2024, se hará una evaluación final que compararemos con las dos primeras para ver si hay cambios. Un mes después, en julio 2024, se hará la evaluación de seguimiento para medir la evolución y estabilidad de los resultados a corto plazo.

3.6.1 Variable primaria:

Calidad de vida: "The Cystic Fibrosis Questionnaire Revised" (Anexo 5)

La calidad de vida relacionada con la salud es la variable primaria de este estudio. Se mide con el CFQR14+ validado y fiable especialmente hecho para los adolescentes y adultos con FQ. Pedimos a los participantes del estudio que rellenen este cuestionario.⁽³⁵⁾ El cuestionario permite la valoración por parte del paciente de sus capacidades físicas, emocionales, sociales, sus limitaciones, percepciones de la salud, vitalidad, sus problemas de peso, alimentación, digestivos, respiratorios, tratamientos y imagen corporal. Tiene 50 ítems divididos en 12 dominios, se tarda entre 10 y 15 minutos. Se puntúa cada dominio de peor calidad de vida, el 0 hasta 100 puntos, mejor calidad de vida.^(26,35)

3.6.2 Variables secundarias:

Función pulmonar: Espirometría (espirómetro EasyOne)

La función pulmonar se mide con una espirometría. Monitoriza de manera no invasiva la cantidad de aire (volúmenes y flujos) que espiran y inspiran los pacientes teniendo en cuenta de la velocidad. Por eso, requerimos que el paciente se sienta erguido con una pinza nasal frente al espirómetro que está en una mesa. Después, pedimos al paciente que infle lo máximo posible sus pulmones con aire y exhale el aire de manera rápida y fuerte en el espirómetro. De esta manera, obtenemos el volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV1). Es el volumen máximo de aire en litros que exhala el paciente durante el primer segundo de la prueba.⁽³⁰⁾ Luego,

pedimos al paciente que haga tres ciclos de respiración natural para comprobar si la capacidad residual funcional es estable. Encomendamos al paciente que infle lo máximo posible sus pulmones y que esta vez exhale todo el aire posible hasta que no pueda exhalar más en el espirómetro. Con esta medida, obtenemos la capacidad vital forzada (FVC). Es el volumen máximo de aire en litros que exhala el paciente durante una espiración forzada. La espirometría nos permite recoger estas dos variables, es decir, el FEV1 y FVC. En el anexo 6, se encuentra una tabla con los valores de referencia. Se realizan 3 medidas con un descanso de un minuto entre cada para la recuperación del paciente. La prueba dura aproximadamente 15 minutos.⁽³⁷⁾ Se siguen las normas internacionales ISOcs 26782 para realizar las espirometrías y garantizar la fiabilidad de los resultados.⁽³⁸⁾ Elegimos el espirómetro EasyOne que responde a las normas ISO 26782. Es un instrumento fiable que se auto calibra así limita los errores de precisión.⁽³⁹⁾

Fuerza muscular respiratoria: Medida de la fuerza muscular respiratoria (manómetro AirOFit PRO)

Medimos la fuerza muscular respiratoria con un dispositivo no invasivo que se llama el manómetro. Encomendamos a los participantes que se sientan con una pinza nasal. Tienen un tubo cilíndrico entre sus labios para impedir que la glotis se cierre y que los músculos orofaciales influyen sobre el resultado.⁽⁴⁰⁾ Los pacientes deben inhalar o exhalar el máximo aire posible según la variable que medimos. Se realiza la presión espiratoria máxima (MEP) después de una inspiración máxima y la presión inspiratoria máxima (MIP) después de una espiración máxima. Para detectar debilidades musculares, se utilizan dos variables el MIP y el MEP.⁽⁴¹⁾ Para los hombres, el MIP es aproximadamente de 115 cmH₂O y el MEP de 100-150 cmH₂O. Para las mujeres son 25% menos que los valores de referencia de los hombres.⁽⁴²⁾ Hacemos varias medidas durante 1,5 segundo con 1 minuto de descanso entre cada medida. Se eligen las tres más altas para el estudio. La valoración dura unos quince minutos. Elegimos el manómetro AirOFit PRO para medir la fuerza muscular respiratoria porque es más práctico y fácil de uso que los otros manómetros y con una buena fiabilidad.⁽⁴³⁾

Capacidad funcional: "6 minute walking test" (Anexo 7)

El 6MWT es una prueba de campo que mide la capacidad funcional de los pacientes de manera más representativa respecto a las actividades de la vida diaria⁽⁴⁵⁾ y es un buen indicador del estado funcional en FQ.⁽⁴⁶⁾ El investigador seguirá las pautas de la *American Thoracic Society*. Antes y después de la prueba el paciente se siente durante 10 minutos. El objetivo del paciente

es de andar “lo más lejos posible durante 6 minutos” a su propio ritmo. Esta prueba dura alrededor de 30 minutos. El 6MWT mide la distancia total recorrida en metros y valora la fatiga, la disnea, la saturación de oxígeno del paciente antes, durante y después del ejercicio.⁽⁴⁷⁾ Permite valorar la aparición de síntomas durante el ejercicio y las limitaciones físicas de los pacientes.⁽⁴⁸⁾ Esta evaluación de la respuesta al ejercicio se hace en un corredor de 30m con una marca cada 3m y dos conos a los extremos.⁽⁴⁷⁾

Tabla 1. Cronograma del protocolo

AÑO	2023								2024							
	JUNIO	JULIO	AGOSTO	SEPTIEMBRE	OCTUBRE	NOVIEMBRE	DICIEMBRE	ENERO	FEBRERO	MARZO	ABRIL	MAYO	JUNIO	JULIO	AGOSTO	SEPTIEMBRE
VALIDACIÓN DEL PROTOCOLO POR EL COMITÉ DE ÉTICA	X															
RECLUTAMIENTO		X	X	X												
EVALUACIÓN INICIAL				X												
ALEATORIZACIÓN				X												
INTERVENCIÓN					X	X	X	X	X	X	X	X				
EVALUACIÓN INTERMEDIA									X							
EVALUACIÓN FINAL													X			
EVALUACIÓN DE SEGUIMIENTO														X		
ANÁLISIS ESTADÍSTICO									X	X	X	X	X	X	X	
PUBLICACIÓN RESULTADOS																X

3.7 ANÁLISIS ESTADÍSTICO

El programa IBM SPSS Statistics 21, nos permitirá analizar los datos. Se considerará que $p < 0,05$ para el nivel de significación estadística. Estudiaremos la normalidad de las variables con la prueba de Shapiro Wilk.

Si encontramos una distribución normal, compararemos con la prueba t los valores dentro de un grupo y los valores entre los dos grupos.

Por otro lado, si nuestras variables siguen una distribución asimétrica, haremos la prueba de Wilcoxon para los valores intragrupal y la prueba de Mann-Whitney para los valores intergrupales.

La representación de las variables cuantitativas se hará con la media para aquellas con una distribución normal y la mediana para las con una distribución asimétrica. Para las variables cualitativas se utilizará las frecuencias absolutas y relativas. Estableceremos un nivel de confianza del 95%, además, se analizarán los valores perdidos por intención de tratar.

3.8 CONTROL DE LA CALIDAD METODOLÓGICO

Un control externo se realizará por un comité independiente, el "Data Monitoring Committee" encargado de asegurar la validez, la fiabilidad, la ética del estudio, además de la seguridad de los pacientes y sus datos durante el estudio. El comité supervisará continuamente los datos del estudio incluyendo las cuatro evaluaciones.⁽⁴⁹⁾

4. RESULTADOS ESPERADOS

Sería concluyente obtener mejoras en ambos grupos, durante la evaluación intermedia, porque los dos grupos tienen fisioterapia respiratoria además de su tratamiento farmacológico habitual. En la evaluación final esperaremos una diferencia significativa a favor del GP con el tratamiento con clases de Pilates frente al GC. En efecto, se esperará una mejora en la puntuación del cuestionario CFQR 14+, una mayor distancia en el 6MWT además un MIP, un MEP, un FVC y un FEV1 más altos. Sería concluyente tener una mejora significativa en la evaluación de seguimiento siempre a favor del GP. De hecho, estos cambios persistirán a corto plazo y demostrarían la eficacia del Pilates como tratamiento para mejorar la calidad de vida en los pacientes con FQ.

Tabla 2. Resultados esperados en la evaluación final y de seguimiento

Grupos Variables	Grupo Control	Grupo Pilates
CFQR14+	+	++
FEV1	+	++
FVC	+	++
MIP	+	++
MEP	+	++
6MWT	+	++

Leyenda: +: Mejora significativa

5. DISCUSIÓN

En estos últimos años, Franco y col⁽²³⁾ fueron los únicos en estudiar lo que se logró con sesiones de Pilates en pacientes con FQ. Las sesiones fueron de 60 minutos una vez por semana durante 16 semanas. En el estudio, Franco y col no analizaron la variable principal del protocolo, pero analizaron variables secundarias como la fuerza muscular respiratoria y la función pulmonar. Hicieron una comparación intrasujeto y no encontraron diferencias entre los valores pre y post con la espirometría. Lo explicaban por la corta duración de la intervención. Al contrario, Bagherzadeh-Rahmani y col⁽²¹⁾ que buscaron los cambios que llevó el Pilates en la calidad de vida de pacientes con COVID-19, encontraron que el Pilates mejoraba la función pulmonar con el aumento del FVC y del FEV1. Hicieron una intervención de 3 sesiones a la semana durante 8 semanas que duraban una hora donde se valora la función pulmonar. Indicaron en su estudio que existía una correlación significativa entre las mejoras en el FVC, el FEV1 y la calidad de vida. En efecto, un FVC y un FEV1 disminuidos fueron indicadores de una función pulmonar comprometida que podía impedir al paciente respirar de manera adecuada. Además, en pacientes con FQ, la reducción del FEV1 es un factor de predicción de mortalidad, por lo que su estudio es fundamental en nuestra investigación.⁽⁴⁾ Por ello, esperamos encontrar diferencias más significativas que Franco y col⁽²³⁾ con nuestro estudio, ya que la intervención es de mayor duración.

Franco y col⁽²³⁾ estudiaron también la fuerza muscular respiratoria. Encontraron que el MIP y el MEP eran significativamente más altos en las mujeres con FQ. En hombres con FQ, el MEP no mostró diferencias significativas, a diferencia del MIP. Además, Abasiyanik y col⁽⁵²⁾ escribieron sobre el efecto del Pilates en el equilibrio, la marcha, el riesgo de caídas, las funciones respiratorias y cognitivas en pacientes con esclerosis múltiple. Describieron un programa con sesiones de una hora durante 8 semanas. Una vez por semana fueron supervisadas por un fisioterapeuta y dos otras veces fueron al domicilio en autonomía. En su estudio, Abasiyanik y col encontraron mejoras significativas en la fuerza de los músculos respiratorios en el GP respecto al GC. Constataron que el grosor de los abdominales y de los músculos respiratorios aumentaron después de la intervención y lo explicaron con la mayor activación de los músculos en la técnica de respiración del Pilates respecto a la respiración normal. Al tener la misma intervención y población de estudio que Franco y col⁽²³⁾ se esperará encontrar mejoras sobre la fuerza muscular respiratoria en nuestro estudio. Además, en nuestra intervención, se explicará la importancia de la respiración a los pacientes con clases especiales de aprendizaje de la técnica de respiración del Pilates. Se insistirá sobre la coordinación de la respiración con los movimientos en el resto de las clases de Pilates.

Métodos similares al Pilates sobre su técnica de ventilación y fortalecimiento corporal como el yoga han mostrado resultados sobre la calidad de vida. McNamara y col⁽⁵⁰⁾ en el estudio sobre pacientes con FQ, estudiaron el alivio del dolor, trastornos del sueño, ansiedad y depresión en pacientes con el yoga, valoraron el CFQR. Concluyeron que los pacientes que participaron en 6 sesiones de yoga en 10 semanas tuvieron pequeños cambios en las escalas emocionales y respiratorias del CFQR. Pero estos cambios no fueron demasiado significativos para tener una mejora en la calidad de vida de los pacientes con FQ. Explicaron estos resultados por la corta duración del estudio y el gran espacio entre las sesiones de yoga. Con un periodo de sesión más intenso y prolongado encontramos el estudio piloto de Ruddy y col⁽⁵²⁾. Se estudiaron la seguridad y tolerabilidad al ejercicio de los pacientes con FQ con un programa estandarizado de yoga. Los pacientes tuvieron 50 minutos de yoga, dos veces a la semana, durante 8 semanas. Lo que nos interesaba en este estudio es su valoración del CFQR. Concluyeron que el yoga provocaba cambios significativos en el CFQR es decir mejoras en la calidad de vida de los pacientes. Así, períodos de sesiones más intensos demostraron beneficios sobre la calidad de vida, al tener una intervención con dos sesiones a la semana, esperamos entonces tener un aumento significativo de la calidad de vida.

La capacidad funcional es un parámetro importante que influye sobre la autonomía, la independencia de las personas y la participación en actividades de la vida diaria. Baglan Yentür y col⁽⁵³⁾ han investigado sobre ejercicios de Pilates en la calidad de vida, la fuerza de los músculos respiratorios y la movilidad en pacientes con espondilitis anquilosante. En su intervención de 3 veces por semana durante 8 semanas, hablaron de una mejora significativa en la tolerancia al esfuerzo con el 6MWT. Esto significa que los pacientes pueden hacer actividades físicas más intensas y largas sin desarrollar síntomas respiratorios gracias al Pilates. Abasiyanik y col⁽⁵²⁾ también describieron mejoras significativas en la distancia recorrida durante el 6MWT con intervenciones de Pilates sobre esclerosis múltiple. Estos estudios relataron las mejoras provocadas por el Pilates en la capacidad funcional de pacientes con patologías respiratorias. Así como estudiamos una patología similar, se supone que tendremos también un aumento de la capacidad funcional.

El Pilates es una práctica poco estudiada y sería relevante tener un mayor nivel de evidencia científica en pacientes con patologías respiratorias. Aunque los resultados son diferentes de un estudio a otro, el Pilates ha mostrado varias ventajas en relación a estas patologías. Futuras implicaciones para el estudio serían probar esta intervención en una muestra más amplia para valorar con más fiabilidad todas las variables que necesitan este protocolo. Así, si se encuentran resultados favorables, se podría trasladar a la clínica para su inclusión en las guías clínicas como parte del tratamiento para la FQ junto a la fisioterapia respiratoria.

6. LIMITACIONES Y FORTALEZAS

Para minimizar el riesgo de sesgos indicaremos algunas limitaciones de la intervención que pueden influir sobre los resultados.

No podremos enmascarar los grupos a los pacientes porque los pacientes sabrán al tener o no clases de Pilates en a qué grupo pertenece lo que nos impedirá controlar los efectos psicológicos. Los fisioterapeutas y evaluadores serán externos y tratarán a todos los pacientes del mismo grupo de la misma manera lo que podría disminuir este sesgo de intervención. Además, al final del estudio, si la intervención muestra beneficios al GP se ofrecerá sesiones de Pilates a los participantes del GC por razones éticas.

La intervención sería larga, durará 8 meses, y sería intensa, serían cuatro veces por semanas para el GP. Se perderán pacientes por abandono. Para evitar un sesgo de desgaste, se añadirá un porcentaje de abandono dentro del cálculo del tamaño muestral. Además, tras la

evaluación intermedia, se analizarán los datos para compararlos con los datos iniciales e indicar a los pacientes los cambios provocados por la intervención con el fin de motivarlos.

Una de las principales fortalezas de la intervención sería la individualización. Las clases serán adaptadas al nivel de cada paciente según sus dificultades para garantizar una buena adherencia al tratamiento, aunque dificultará la reproducibilidad de la intervención.

Los pacientes serán divididos en pequeños grupos que permitirán socializarlos y motivarlos, pero también permitirá al fisioterapeuta dar correcciones y un mejor seguimiento.

Además, al fin de la intervención, si los pacientes quieren hacer Pilates en casa podrían, al no necesitar material, es reproducible y económico.

7. CONCLUSIÓN

Para concluir, la evidencia clínica actual indica que sería interesante la integración de las clases de Pilates en la reeducación fisioterapéutica de pacientes con FQ para mejorar su calidad de vida. Diversos cambios en relación a la fuerza muscular respiratoria, la capacidad funcional y la función pulmonar serían beneficiosos para el tratamiento de pacientes con FQ. La FQ es una enfermedad compleja que sería importante seguir investigando para el mejor manejo de la enfermedad.

8. BIBLIOGRAFÍA

1. Regard L, Lafoeste H, Martin C, Chassagnon G, Burgel PR. Ageing with cystic fibrosis: Classical and emerging comorbidities in adults with cystic fibrosis. *Rev Pneumol Clin* [Internet]. 2018;74(5):279–91. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.pneumo.2018.09.012>
2. Myer H, Chupita S, Jnah A. Cystic Fibrosis: Back to the Basics. *Neonatal Netw* [Internet]. 2023 Jan 1 [cited 2023 Apr 27];42(1):23–30. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/36631257/>
3. Turcios NL. Cystic Fibrosis Lung Disease: An Overview. *Respir Care* [Internet]. 2020 Feb 1 [cited 2023 May 4];65(2):233–51. Available from: <https://rc.rcjournal.com/content/65/2/233>
4. [Mucoviscidosis] - PubMed [Internet]. [cited 2023 Apr 27]. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/2052808/>
5. Noël S, Sermet-Gaudelus I. Mucoviscidosis: fisiopatología, genética, aspectos clínicos y

- terapéuticos. *Emc Pediatr* [Internet]. 2020 Mar [cited 2023 Apr 27];55(1):1. Available from: [/pmc/articles/PMC7147672/](#)
6. Cholon DM, Gentsch M. Recent progress in translational cystic fibrosis research using precision medicine strategies. *J Cyst Fibros* [Internet]. 2018 Mar 1 [cited 2023 Apr 27];17(2):S52–60. Available from: <http://www.cysticfibrosisjournal.com/article/S1569199317308846/fulltext>
 7. Morrison CB, Markovetz MR, Ehre C. Mucus, Mucins and Cystic Fibrosis. *Pediatr Pulmonol* [Internet]. 2019 Nov 1 [cited 2023 May 4];54(Suppl 3):S84. Available from: [/pmc/articles/PMC6853602/](#)
 8. Castellani C, Assael BM. Cystic fibrosis: a clinical view. *Cell Mol Life Sci*. 2017;74(1):129–40.
 9. McIlwaine MP, Son NML, Richmond ML. Physiotherapy and cystic fibrosis: what is the evidence base? *Curr Opin Pulm Med* [Internet]. 2014 [cited 2023 Apr 27];20(6):613–7. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25225791/>
 10. De Boeck K, Vermeulen F, Dupont L. The diagnosis of cystic fibrosis. *Presse Med* [Internet]. 2017 Jun 1 [cited 2023 Apr 27];46(6 Pt 2):e97–108. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28576637/>
 11. Ringshausen FC, Hellmuth T, Dittrich A-. M. Evidence-based treatment of cystic fibrosis. *Internist* [Internet]. 2020 Dec 1 [cited 2023 Apr 27];61(12):1212–29. Available from: <https://link.springer.com/article/10.1007/s00108-020-00896-9>
 12. Edmondson C, Davies JC. Current and future treatment options for cystic fibrosis lung disease: latest evidence and clinical implications. *Ther Adv Chronic Dis* [Internet]. 2016 May 1 [cited 2023 Apr 27];7(3):170. Available from: [/pmc/articles/PMC4907071/](#)
 13. Nichols DP, Paynter AC, Heltshe SL, Donaldson SH, Frederick CA, Freedman SD, et al. Clinical Effectiveness of Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor in People with Cystic Fibrosis A Clinical Trial. *Am J Respir Crit Care Med* [Internet]. 2022 Mar 1 [cited 2023 May 1];205(5):529–39. Available from: [/pmc/articles/PMC8906485/](#)
 14. Sanders DB, Fink A, Mayer-Hamblett N, Schechter MS, Sawicki GS, Rosenfeld M, et al. Early Life Growth Trajectories in Cystic Fibrosis are Associated with Pulmonary Function at Age 6 Years. *J Pediatr* [Internet]. 2015 Nov 1 [cited 2023 Apr 27];167(5):1081. Available from: [/pmc/articles/PMC5017309/](#)
 15. Belli S, Prince I, Savio G, Paracchini E, Cattaneo D, Bianchi M, et al. Airway Clearance Techniques: The Right Choice for the Right Patient. *Front Med* [Internet]. 2021 Feb 4 [cited 2023 Apr 27];8:544826. Available from: [/pmc/articles/PMC7902008/](#)

16. Williams CA, Saynor ZL, Tomlinson OW, Barker AR. Cystic fibrosis and physiological responses to exercise. *Expert Rev Respir Med*. 2014;8(6):751–62.
17. Potter A, Singh B, Scutter E, Maher C. The feasibility of collecting the physiotherapy outcomes airway clearance, physical activity and fitness for the Australian Cystic Fibrosis Data Registry. *BMC Pulm Med* [Internet]. 2022 Dec 1 [cited 2023 Apr 27];22(1):1–9. Available from: <https://bmcpulmed.biomedcentral.com/articles/10.1186/s12890-022-02141-5>
18. Gruet M, Saynor ZL, Urquhart DS, Radtke T. Rethinking physical exercise training in the modern era of cystic fibrosis: A step towards optimising short-term efficacy and long-term engagement: Rethinking physical exercise training in CF. *J Cyst Fibros* [Internet]. 2022;21(2):e83–98. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2021.08.004>
19. Hornsby E, Johnston LM. Effect of Pilates Intervention on Physical Function of Children and Youth: A Systematic Review. *Arch Phys Med Rehabil*. 2020 Feb 1;101(2):317–28.
20. Shea S, Moriello G. Feasibility and outcomes of a classical Pilates program on lower extremity strength, posture, balance, gait, and quality of life in someone with impairments due to a stroke. *J Bodyw Mov Ther* [Internet]. 2014;18(3):332–60. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jbmt.2013.11.017>
21. Bagherzadeh-Rahmani B, Kordi N, Haghighi AH, Clark CCT, Brazzi L, Marzetti E, et al. Eight Weeks of Pilates Training Improves Respiratory Measures in People With a History of COVID-19: A Preliminary Study. *Sports Health* [Internet]. 2022 [cited 2023 Apr 27]; Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/36189824/>
22. Miranda S, Marques A. Pilates in noncommunicable diseases: A systematic review of its effects [Internet]. Vol. 39, *Complementary Therapies in Medicine*. Elsevier Ltd; 2018. 114–130 p. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.ctim.2018.05.018>
23. Franco CB, Ribeiro AF, Morcillo AM, Zambon MP, Almeida MB, Rozov T. Effects of Pilates mat exercises on muscle strength and on pulmonary function in patients with cystic fibrosis. *J Bras Pneumol* [Internet]. 2014 Sep 1 [cited 2023 Apr 27];40(5):521. Available from: </pmc/articles/PMC4263333/>
24. Siqueira Rodrigues BG de, Ali Cader S, Bento Torres NVO, Oliveira EM de, Martin Dantas EH. Pilates method in personal autonomy, static balance and quality of life of elderly females. *J Bodyw Mov Ther*. 2010;14(2):195–202.
25. Vieira KJV, Carvalho LC, Borges JBC, Reis CJ dos, Iunes DH. The respiratory effects of a Pilates method protocol: Randomized clinical trial. *J Bodyw Mov Ther*. 2022 Oct 1;32:149–55.

26. Oliveira G, Oliveira C, Gaspar I, Cruz I, Dorado A, Pérez-Ruiz E, et al. Validación de la versión española del cuestionario revisado de calidad de vida para fibrosis quística en adolescentes y adultos (CFQR 14+ Spain). *Arch Bronconeumol*. 2010;46(4):165–75.
27. Quittner AL, Modi AC, Wainwright C, Otto K, Kiriara 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* [Internet]. 2009;135(6):1610–8. Available from: <http://dx.doi.org/10.1378/chest.08-1190>
28. Ramos M, Ussetti P, Benítez M, Tapiador N, Gotor P, Millán I. El test de seis minutos de marcha como predictor de mortalidad en lista de espera para trasplante pulmonar. *Rehabilitación*. 2011 Apr 1;45(2):122–6.
29. De Souza Cavina AP, Pizzo Junior E, Machado AF, Biral TM, Pastre CM, Vanderlei FM. Load monitoring on Pilates training: a study protocol for a randomized clinical trial. *Trials* [Internet]. 2019 Oct 17 [cited 2023 May 1];20(1). Available from: </pmc/articles/PMC6798512/>
30. Pryor JA, Tannenbaum E, Scott SF, Burgess J, Cramer D, Gyi K, et al. Beyond postural drainage and percussion: Airway clearance in people with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros* [Internet]. 2010 May 1 [cited 2023 May 1];9(3):187–92. Available from: <http://www.cysticfibrosisjournal.com/article/S1569199310000081/fulltext>
31. Raywood E, Shannon H, Filipow N, Tanriver G, Stanojevic S, Kapoor K, et al. Quantity and quality of airway clearance in children and young people with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros* [Internet]. 2022 Mar 1 [cited 2023 May 1];22(2):344–51. Available from: <http://www.cysticfibrosisjournal.com/article/S1569199322006865/fulltext>
32. Fernandez Cardenas Angeles. Efecto a corto plazo del drenaje autogeno en la inhomogeneidad ventilatoria en pacientes con fibrosis quística. *NPunto* [Internet]. 2021;IV:137–42. Available from: <https://www.npunto.es/content/src/pdf-articulo/6151a310ec87fart5.pdf>
33. Giacomini MB, da Silva AMV, Weber LM, Monteiro MB. The Pilates Method increases respiratory muscle strength and performance as well as abdominal muscle thickness. *J Bodyw Mov Ther* [Internet]. 2016;20(2):258–64. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jbmt.2015.11.003>
34. Navarro T S, Boza C ML, Molina M Y, Lezana S V, Melo T J, Jakubson S L, et al. Validación de contenido del instrumento de evaluación de calidad de vida en niños, adolescentes y adultos con Fibrosis Quística: CFQ-R CYSTIC FIBROSIS QUESTIONNAIRE-REVISED versión

- en español, Chile. *Andes Pediatr* [Internet]. 2022 May 1 [cited 2023 May 5];93(3):312–26. Available from: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2452-60532022000300312&lng=es&nrm=iso&tlng=es
35. Habib ARR, Manji J, Wilcox PG, Javer AR, Buxton JA, Quon BS. A systematic review of factors associated with health-related quality of life in adolescents and adults with cystic fibrosis. *Ann Am Thorac Soc* [Internet]. 2015 Mar 1 [cited 2023 May 1];12(3):420–8. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25642976/>
36. Gutiérrez Clavería M, Beroíza W. T, Borzone T. G, Caviedes S. I, Céspedes G. J, Gutiérrez N. M, et al. Espirometría: Manual de procedimientos. Sociedad Chilena de Enfermedades Respiratorias, 2006. *Rev Chil enfermedades Respir* [Internet]. 2007 Mar [cited 2023 May 5];23(1):31–42. Available from: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0717-73482007000100005&lng=es&nrm=iso&tlng=es
37. Garcia-Rio F, Calle M, Burgos F, Casan P, del Campo F, Galdiz JB, et al. Spirometry. Spanish Society of Pulmonology and Thoracic Surgery (SEPAR). *Arch Bronconeumol* [Internet]. 2013 Sep [cited 2023 May 1];49(9):388–401. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23726118/>
38. ISO 26782:2009(fr), Matériel d’anesthésie et de réanimation respiratoire — Spiromètres destinés au mesurage des volumes expiratoires forcés chronométrés chez les humains [Internet]. [cited 2023 May 1]. Available from: <https://www.iso.org/obp/ui/#iso:std:iso:26782:ed-1:v1:fr>
39. Barr RG, Stemple KJ, Mesia-Vela S, Basner RC, Derk SJ, Henneberger PK, et al. Reproducibility and Validity of a Handheld Spirometer. *Respir Care* [Internet]. 2008 Apr [cited 2023 May 1];53(4):433. Available from: [/pmc/articles/PMC3595551/](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17811111/)
40. Marcelino AA, Fregonezi GA, das Graças Lira M, de Cordoba Lanza F, Dantas Lima ÍN, Resqueti VR. New reference values for maximum respiratory pressures in healthy Brazilian children following guidelines recommendations: A regional study. *PLoS One*. 2022;17(12 December):8–9.
41. Hyatt R, Black L. Maximal Respiratory Pressures: Normal Values and relationship to age and sex. *Am Rev Respir Dis*. 1969;99:696–702.
42. Rodríguez Medina CL, Hernández Álvarez ÉD, Guzmán David CA, Ortiz González DC, Rico Barrera AV. Caracterización de las medidas de presión inspiratoria y espiratoria máxima en adultos jóvenes sanos de Bogotá, D.C. *Rev la Fac Med*. 2016;64(1):53–8.
43. Stavrou VT, Tourlakopoulos KN, Daniil Z, Gourgoulis KI. Respiratory Muscle Strength:

- New Technology for Easy Assessment. *Cureus* [Internet]. 2021 May 2 [cited 2023 May 1];13(5). Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34094759/>
44. Barón Ó, Díaz G. Caminata de seis minutos: propuesta de estandarización del protocolo y aplicación práctica para la evaluación de la hipertensión pulmonar con especial referencia a la de los niños. *Rev Colomb Cardiol*. 2016 Jan 1;23(1):59–67.
 45. Enright PL. The Six-Minute Walk Test Introduction Standards and Indications 6-Minute Walk Test Versus Shuttle Walk Test Safety Variables Measured Conducting the Test Ensuring Quality Factors That Influence 6-Minute Walk Distance Interpreting the Results Improving the. *Respir Care* [Internet]. 2003;48(8):783–5. Available from: <http://rc.rcjournal.com/content/respcare/48/8/783.full.pdf>
 46. Kakour M, Fouka E, Fat Oulaki M, Chlor As D, Vogiatzis S, Zanos S, et al. 265 Factors influencing the 6-min walking test (6MWT) in Cystic Fibrosis (CF). *J Cyst Fibros*. 2005;4.
 47. Issues S, Test MW, Equipment R, Preparation P. American Thoracic Society ATS Statement: Guidelines for the Six-Minute Walk Test. 2002;166:111–7.
 48. McIlwaine M, Button B, Nevitt SJ. Positive expiratory pressure physiotherapy for airway clearance in people with cystic fibrosis. *Cochrane database Syst Rev* [Internet]. 2019 Nov 27 [cited 2023 May 1];2019(11). Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31774149/>
 49. Fleming TR, Demets DL, Roe MT, Wittes J, Calis KA, Vora AN, et al. Data monitoring committees: Promoting best practices to address emerging challenges. *Clin Trials* [Internet]. 2017 Apr 1 [cited 2023 May 1];14(2):115–23. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28359194/>
 50. Mcnamara C, Johnson M, Read L, Velden H Vander, Thygeson M, Liu M, et al. Yoga Therapy in Children with Cystic Fibrosis Decreases Immediate Anxiety and Joint Pain. *Evid Based Complement Alternat Med* [Internet]. 2016 [cited 2023 May 1];2016. Available from: [/pmc/articles/PMC5204083/](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28359194/)
 51. Ruddy J, Emerson J, Genatossio A, Breuner C, Weber T, Rosenfeld M. Yoga as a Therapy for Adolescents and Young Adults With Cystic Fibrosis: A Pilot Study. *Glob Adv Heal Med* [Internet]. 2015 [cited 2023 May 1];4(6):32. Available from: [/pmc/articles/PMC4653591/](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28359194/)
 52. Abasiyanik Z, Ertekin Ö, Kahraman T, Yigit P, Özakbaş S. The effects of Clinical Pilates training on walking, balance, fall risk, respiratory, and cognitive functions in persons with multiple sclerosis: A randomized controlled trial. *Explore (NY)* [Internet]. 2020 Jan 1 [cited 2023 May 1];16(1):12–20. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31377306/>

53. Eyigor S, Karapolat H, Yesil H, Uslu R, Durmaz B. Effects of pilates exercises on functional capacity, flexibility, fatigue, depression and quality of life in female breast cancer patients: a randomized controlled study. Eur J Phys Rehabil Med. 2010 Dec;46(4):481-7. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21224783/>

9. ANEXOS:

Anexo 1: Consentimiento informado y hoja de información

Para satisfacción de los Derechos del Paciente/Participante, y en cumplimiento de la normativa vigente en materia de investigación:

D/Dña. _____ con DNI _____ como tutor legal del menor,

D/Dña _____ como paciente/participante, en pleno uso de mis facultades, libre y voluntariamente,

EXPONGO: que he sido debidamente INFORMADO/A por Dña _____ en entrevista personal realizada el día ____ de _____ de _____, de que entro a formar parte de un proyecto de investigación para el estudio de "Integración del Pilates para mejorar la calidad de vida en pacientes con Fibrosis Quística: un protocolo de investigación".

MANIFIESTO: que he entendido y estoy satisfecho de todas las explicaciones y aclaraciones recibidas sobre el proceso de participación citado, y OTORGO MI CONSENTIMIENTO para participar en el estudio titulado "Integración del Pilates para mejorar la calidad de vida en pacientes con Fibrosis Quística: un protocolo de investigación".

De acuerdo con el Reglamento (UE) 2016/679 del Parlamento Europeo y del Consejo de 27 de abril de 2016 de Protección de Datos (RGPD) y la Ley Orgánica 3/2018, de 5 de diciembre, de Protección de Datos Personales y garantía de los derechos digitales, el participante y/o sus padres o tutores legales quedan informados de que el Responsable del tratamiento de sus datos personales será FUNDACION UNIVERSIDAD SAN JORGE.

Todos los datos personales, incluidos los clínicos en su caso, serán tratados por el equipo investigador conforme a las leyes en vigor en la materia, especialmente el RGPD, únicamente con fines estadísticos, científicos y de investigación, para extraer conclusiones del proyecto en el que participa.

Los datos recogidos para el estudio estarán identificados mediante un código de manera que no se pueda identificar a los participantes y su identidad no será revelada de ninguna manera excepto en los casos legalmente previstos. Cualquier publicación de los resultados de la investigación, estadísticos o científicos, reflejará únicamente datos disociados que impidan la identificación de los participantes en el estudio.

Como participante en el estudio puede ejercitar sus derechos de acceso, modificación, oposición, cancelación, limitación del tratamiento y portabilidad, dirigiéndose al Delegado de Protección de Datos de la Universidad adjuntando a su solicitud de ejercicio de derechos una fotocopia de su DNI o equivalente al domicilio social de USJ sito en Autovía A-23 Zaragoza- Huesca, km. 299, 50830- Villanueva de Gállego (Zaragoza), o la dirección de correo electrónico privacidad@usj.es. Asimismo, tiene derecho a dirigirse a la Agencia Española de Protección de Datos en caso de no ver correctamente atendido el ejercicio de sus derechos.

El participante podrá retirarse del estudio en cualquier momento comunicándose al investigador principal, si bien queda informado de que sus datos no podrán ser eliminados para garantizar la validez de la investigación y garantizar el cumplimiento de los deberes legales del Responsable.

Igualmente queda informado de que los resultados del presente proyecto podrán ser usados en el futuro en otros proyectos de investigación relacionados con el campo de estudio objeto del presente, así como que tiene derecho a ser informado sobre los resultados del estudio en el caso de que así lo solicite.

Y, para que así conste, firmo el presente documento

Villanueva de Gállego, a ___ de _____ de _____

Firma del paciente/participante y nº DNI	Firma del investigador y nº DNI

Hoja de información sobre la investigación

Estimados pacientes,

En la siguiente hoja se describe el procedimiento de la investigación para aclarar el desarrollo de la intervención.

Durante el periodo de estudio, se harán cuatro evaluaciones para valorar medidas y realizar el seguimiento. Será necesario rellenar un cuestionario sobre aspectos personales, hacer una espirometría, una prueba de fuerza muscular respiratoria y un 6 minute walking test. Los datos recogidos nos permitirán saber si hubo algún cambio después del tratamiento.

Al principio de la intervención que durará 32 semanas, se harán dos grupos de manera aleatoria. Los dos grupos recibirán dos sesiones de tratamiento de fisioterapia respiratoria a la semana. Para el grupo Pilates se añadirán dos sesiones de Pilates a la semana. Las sesiones de fisioterapia respiratoria y Pilates durarán 45 minutos.

Las sesiones de fisioterapia respiratoria consistirán en tres técnicas para la eliminación del moco, mejorar la respiración y reducir la velocidad de progresión de la enfermedad. El fisioterapeuta elegirá la técnica más adecuada según vuestras necesidades del día. Las técnicas son el drenaje autógeno que es una cadena de respiraciones profundas, la presión espiratoria positiva con y sin oscilantes que son respiraciones contra resistencia de los labios o de un aparato que hace vibraciones.

Las sesiones de Pilates se compondrán de cuatro sesiones de aprendizaje sobre la respiración donde poco a poco iremos integrando movimientos del Pilates. El resto de las sesiones de práctica de Pilates se compondrán de un calentamiento de 10 minutos, del acondicionamiento general de 30 minutos y de la vuelta a la calma de 5 minutos. Permitirán mejorar la fuerza y la flexibilidad del cuerpo y así tener un mejor estado físico.

En el caso que queden dudas, el equipo está a su disposición.

Cordialmente,
El equipo de investigadores.



Anexo 2: Desarrollo de sesiones de fisioterapia respiratoria

Eliminar las secreciones gracias a la fisioterapia mejorará la función pulmonar y los intercambios gaseosos además reducirá la velocidad de progresión de la FQ.⁽³¹⁾ El fisioterapeuta elegirá la más adecuada según las características del paciente y sus necesidades del día a día pero irá usando todas.⁽⁹⁾ Estas técnicas serán el drenaje autógeno, la presión espiratoria positiva sin y con oscilante.

El drenaje autógeno consistirá en una cadena de respiraciones profundas que se realizará en tres etapas. Pediremos al paciente que haga una inspiración lenta por la nariz frenada por el fisioterapeuta en posición sentada.⁽³⁰⁾ Después exhalará lentamente el aire con alto volumen y bajo flujo con la glotis abierta, seguido de respiraciones a bajo volumen. Será la primera etapa "Despegar". La segunda "Recolectar" movilizará menos aire y consistirá en inspiración a mayor volumen, pero no el máximo seguido de respiraciones a bajo volumen. Así poco a poco, se aumentará el volumen con las inspiraciones del paciente. La tercera etapa "Evacuar" será la etapa que menor volumen de aire movilizará porque es la etapa donde el paciente eliminará sus secreciones. La técnica se visualiza en el esquema del volumen de aire en función del tiempo. El objetivo será reducir las adherencias del moco a las vías respiratorias y permitir su eliminación. Se utilizará cuando los participantes necesiten eliminar secreciones menos adherentes y no tendrán cambios de síntomas en comparación con los otros días.

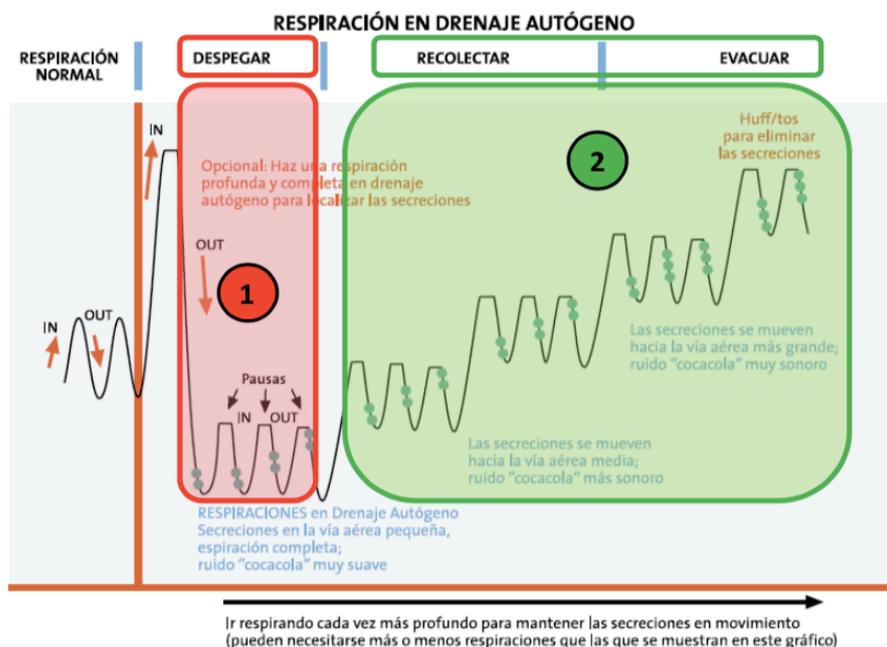


Figura 2. Esquema de la respiración durante el drenaje autógeno⁽³²⁾

La presión espiratoria positiva (PEP) es una técnica de resistencia a la espiración del paciente que creará una presión positiva primero en la boca y después en las vías aéreas. Pediremos al paciente hacer una espiración con los labios fruncidos. Después, el paciente hará una inspiración seguido de una apnea y toserá. Se realizará en posición sentada. La presión cumplirá dos objetivos, es decir que permitirá eliminar secreciones e impedirá el colapso de las vías aéreas periféricas. Se utilizará cuando el paciente tendrá un empeoramiento ligero de la disnea, de la tos o una aparición de sibilancias.

El PEP oscilante se hará con un aparato, el flutter. Tendrá el mismo mecanismo de acción y objetivos que el PEP sin oscilante, excepto que se hará con un aparato. El flutter creará vibraciones dentro de los bronquios que modificarán las propiedades viscoelásticas del moco.⁽¹⁵⁾ El fisioterapeuta se encargará de la limpieza del aparato.⁽³⁰⁾ El paciente hará una espiración contra la resistencia y con oscilaciones de frecuencia variable del flutter. Se utilizará cuando el paciente tenga secreciones adherentes y difícil de expulsar con las otras dos técnicas.⁽¹⁵⁾

Anexo 3: Aprendizaje de la técnica de respiración Pilates

Esta primera parte centrada en el aprendizaje de la respiración durante los movimientos de Pilates tendrá el propósito de obtener un control de la respiración por parte del paciente y mejorar la coordinación de sus músculos respiratorios.

Los participantes estarán en posición decúbito supino con una almohadilla debajo de las rodillas y los ojos cerrados. Pediremos al paciente de respirar de manera profunda, es decir, con unas espiraciones e inspiraciones máximas. Enseñaremos a los participantes una maniobra de desinflado abdominal que repetiremos unas 200 veces por sesiones. Esta maniobra consistirá en aspirar el abdomen para que sea como pegado a la columna, como en las fotos. La clase se acompañará de una música de relajación para que cada uno vaya respirando a su ritmo.⁽³³⁾

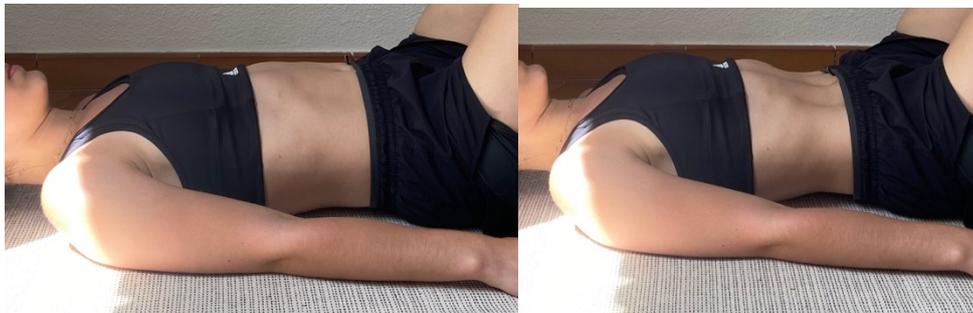


Foto 1. Realización de la maniobra de desinflado abdominal

Poco a poco iremos integrando movimientos del Pilates. Estas clases permitirán a los participantes asimilar además de practicar los movimientos y posiciones siguiendo la demostración del fisioterapeuta y del profesor. Así el profesor y el fisioterapeuta podrían explicar con detalles y corregir los participantes. Los participantes deberán coordinar su respiración, es decir, tener conciencia de su respiración durante los movimientos.⁽²⁴⁾ La respiración activa por parte del paciente ayudará a tener un control correcto, es decir, que estabilizará mejor su tronco y mantendrá una postura correcta durante los movimientos. Además, esta práctica relajará y aumentará la concentración de los participantes.

Anexo 4: Práctica de Pilates

El calentamiento tendrá el objetivo de acondicionar el cuerpo a la práctica de Pilates y reducir el riesgo de lesión. Se empezará con movimientos articulares para aumentar la temperatura de estas y activar los músculos. Los participantes harán también ejercicios de flexibilidad de la columna y estiramientos globales del cuerpo combinada con respiración consciente.⁽³³⁾ La realización de estos permitirá aumentar la elasticidad de los tendones y músculos del cuerpo.⁽²⁴⁾

Tabla 3. Movimientos de calentamiento

Giros de cabeza:

En posición de pie, los pies a la anchura de las caderas y con la espalda erguida.

Bajar las costillas, tener el ombligo hacia dentro.

Contraer los abdominales y el suelo pélvico.

Mover la cabeza hacia delante con una inspiración.

Ir hacia atrás pasando por el lado y expirar.

Hacer 5 círculos de cabeza en cada lado.



Giros de hombros:

En posición de pie, los pies a la anchura de las caderas y con la espalda erguida.

Bajar las costillas, tener el ombligo hacia dentro.

Contraer los abdominales y el suelo pélvico.

Coger una inspiración y al mismo tiempo elevar los brazos hacia el suelo pasando por delante.

Expirar y bajar los brazos pasando por atrás.

Hacer 5 círculos hacia delante y 5 círculos hacia atrás.



Giros de cadera:

En posición de pie, las piernas bien separadas y con la espalda erguida.

Flexionar ligeramente las rodillas.

Bajar las costillas, tener el ombligo hacia dentro.

Contraer los abdominales y el suelo pélvico.

Inspirar y hacer una anteversión.

Expirar y hacer una retroversión pasando por los lados.

Hacer 5 círculos de caderas en cada lado.



Roll over:

Sentarse con la espalda erguida y las piernas extendidas.

Los brazos están extendidos hacia delante a la altura de los hombros.

Bajar las costillas, tener el ombligo hacia dentro.

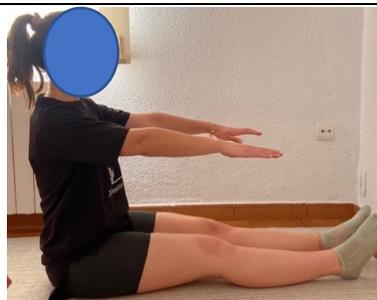
Contraer los abdominales y el suelo pélvico.

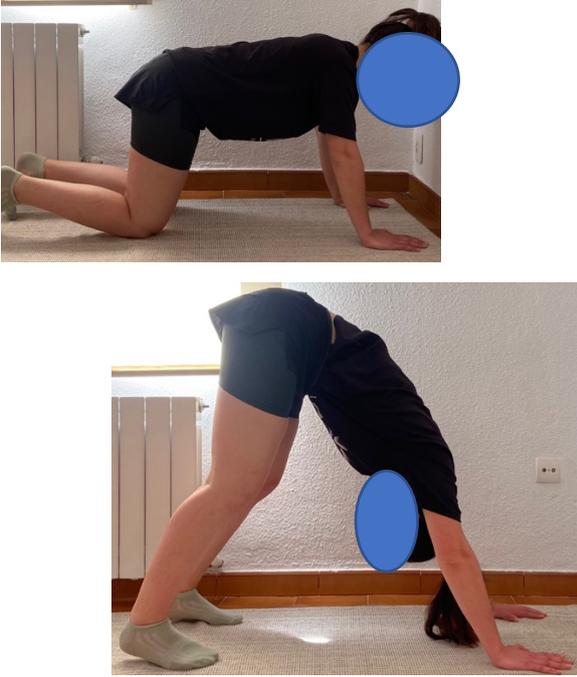
De manera lenta, ir hacia delante espirando.

Ir hacia atrás inspirando hasta tumbarse.

Volver a sentarse espirando.

Coger una inspiración y empezar de nuevo 4 veces.



<p><i>Pirámide:</i></p> <p>En posición de cuadrúpeda. Bajar las costillas, tener el ombligo hacia dentro. Contraer los abdominales y el suelo pélvico. Empujar en el suelo con los pies para extender las rodillas y inspirar. Volver en posición cuadrúpeda y expirar. Empezar de nuevo 4 veces.</p>	
<p><i>Esfinge:</i></p> <p>Tumbarse boca abajo, con las manos a la altura de los hombros. Bajar las costillas, tener el ombligo hacia dentro. Contraer los abdominales y el suelo pélvico. Empujar con las manos en el suelo para extender los brazos al inspirar. Bajar el tronco al expirar. Hacer el ejercicio 5 veces.</p>	

El acondicionamiento general será la parte que más cambia según las sesiones. Podremos hacer los ejercicios en un orden u otro e ir progresando con el tiempo. Esto impedirá que los pacientes se acostumbren. Los participantes realizarán contracciones excéntricas e isométricas

de los músculos del core, de los flexores y extensores de cadera lo que permitirá fortalecer y aumentar la resistencia de estos músculos. Las posturas estarán desarrolladas en el anexo 4.

Tabla 4: Posiciones para el acondicionamiento

<p><i>El cien:</i></p> <p>Tumbarse boca arriba con las piernas dobladas.</p> <p>Bajar las costillas, tener el ombligo hacia dentro.</p> <p>Contraer los abdominales y el suelo pélvico.</p> <p>Hacer un doble mentón.</p> <p>Cruzar los brazos sobre el pecho.</p> <p>Al momento de inspirar, elevar las escápulas.</p> <p>Bajar el tronco con una expiración.</p> <p><u>Progresiones:</u></p> <ul style="list-style-type: none">- Las piernas flexionadas, los pies no tocan el suelo.- Las piernas extendidas, los pies no tocan el suelo.	
---	---

Puente de glúteo:

Tumbarse boca arriba con las piernas dobladas.

Bajar las costillas, tener el ombligo hacia dentro.

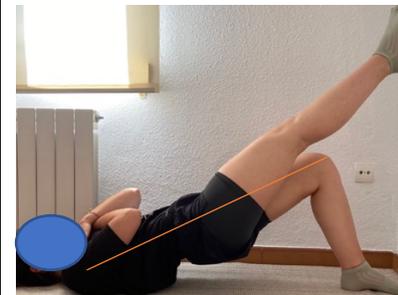
Contraer los abdominales y el suelo pélvico.

Inspirar y elevar la cadera.

Expirar y bajar la cadera.

Progresiones:

- Con los brazos cruzados sobre el pecho.
- En apoyo sobre una pierna.



Extensión de tronco:

Tumbarse boca abajo con los brazos extendidos por encima de la cabeza.

Bajar las costillas, tener el ombligo hacia dentro.

Contraer los abdominales y el suelo pélvico.

Inspirar y elevar el tronco.

Expirar y bajar el tronco.

Progresiones:

- Elevar los pies al mismo tiempo que el tronco.



Círculos de pierna:

Tumbarse boca arriba con las piernas flexionadas.

Bajar las costillas, tener el ombligo hacia dentro.

Contraer los abdominales y el suelo pélvico.

Extender una pierna hacia el suelo.

Hacer círculos con la pierna.

Cambiar de pierna y repetir.

Progresiones:

- La pierna de apoyo es flexionada y no toca el suelo.

- La pierna de apoyo es extendida y no toca el suelo.



Plancha lateral:

En posición tumbada sobre el lado, con las piernas flexionadas.

Bajar las costillas, tener el ombligo hacia dentro.

Contraer los abdominales y el suelo pélvico.

Empujar sobre el suelo con el codo para elevar el cuerpo.

La cabeza, la columna y los muslos deben hacer una línea.

Quedar 10 segundos.

Ir aumentando con el tiempo los segundos hasta 30 segundos.



Controlar la respiración.

Cuidado no hacer apnea.

Progresiones:

- Con las piernas extendidas.
- Con una elevación de la pierna de arriba.



La vela:

Sentarse con la espalda erguida y las piernas extendidas.

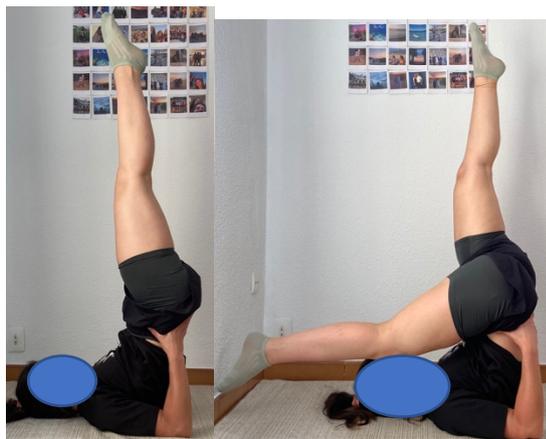
Bajar las costillas, tener el ombligo hacia dentro.

Contraer los abdominales y el suelo pélvico.
Inspirar y tumbarse boca arriba y elevar el culete con las piernas extendidas hacia el suelo.

Espirar y volver a la posición sentada.

Progresiones:

- Ir tocando con una pierna el suelo por encima de la cabeza con cada pierna y la otra antes de bajar de nuevo.



Push up:

En posición cuadrúpeda adelantar las manos para tener una alineación de la espalda con los muslos y la cabeza.

Elevar los pies.

Bajar las costillas, tener el ombligo hacia dentro.

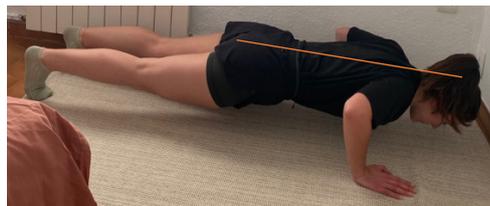
Contraer los abdominales y el suelo pélvico.

Inspirar y aproximar el cuerpo del suelo doblando los codos.

Expirar y extender los codos.

Progresiones:

- Con las piernas extendidas.



Superman:

En posición de cuadrúpeda, alinear el sacro con los dorsales y el occipital.

Bajar las costillas, tener el ombligo hacia dentro.

Contraer los abdominales y el suelo pélvico.

Inspirar y elevar un mano a la altura del hombro con el brazo extendido sin mover el resto del cuerpo.

Expirar y bajar la mano, elevar la otra mano.

Ir cambiando.

Progresiones:



<ul style="list-style-type: none"> - Misma cosa con la elevación de una pierna y la otra, tener cuidado a inmovilizar la pelvis. - Hacer con una pierna y el brazo opuesto. 	
---	--

“Contraer el suelo pélvico” quiere decir que el paciente contrae como si se abstiene de orinar. La aumentación de la dificultad se hace quitando apoyos en el suelo, aumentando el número de repeticiones de 5 al principio a 10 al final, la velocidad de ejecución o la amplitud de movimientos con los meses. Es individualizado a cada paciente. Los descansos son de 1 minuto entre cada ejercicio.^(20,21,22)

Tabla 5. Desarrollo de la integración de las posiciones según los meses⁽²⁰⁾

	Mes 1	Mes 2	Mes 3	Mes 4	Mes 5	Mes 6	Mes 7	Mes 8
El cien					X	X	X	X
Puente de glúteo	X	X	X	X	X	X	X	X
Extensión de tronco					X	X	X	X
Círculos de pierna	X	X	X	X	X	X	X	
Plancha lateral			X	X	X	X	X	X
Vela								X
Push up	X	X	X	X	X	X	X	X
Superman	X	X	X	X				

Acabaremos con la vuelta a la calma que consiste en una relajación y recuperación después del Pilates.⁽²¹⁾ Permitirá prevenir lesiones y aparición de dolores musculares de inicio tardío (DOMS) realizando un auto masaje con una bola.

Anexo 5: Cuestionario CFQR14+⁽³⁴⁾

Esta versión consta de 50 preguntas, todas en la escala de Likert con puntajes de 1 a 4. Para el análisis del cuestionario, sume y calcule un promedio de las respuestas por dimensión.

- Con los promedios utilice la tabla 3 de percentiles.
- Para evaluar al paciente según percentil, utilice tabla 5.

Dimensión	Preguntas	Promedio	Percentil	Evaluación
Capacidad física	1,2,3,4,5,13,19, 20.			
Vitalidad	6,9,10,11.			
Emoción	7,8,12,31,33.			
Alimentación	14, 21,50.			
Peso del tratamiento	15,16,17.			
Salud	18,32,34.			
Social	22,23,27,28,29,30.			
Apariencia física	24,25,26.			
Rol	35,36,37,38.			
Peso	39.			
Síntomas respiratorios	40,41, 42. 43,44,45,46.			
Síntomas digestivos	47,48,49.			

Cuestionario para evaluación de calidad de vida en Fibrosis Quística: versión padres y cuidadores.
(basado en el instrumento CFQ-R CYSTIC FIBROSIS QUESTIONNAIRE-REVISED
con validación cultural y de contenido para población chilena)

Si su niño tiene menos de tres años, pase a la pregunta 30.

Alternativas de respuesta desde la pregunta 1 a 5.

¿Cuánta dificultad ha tenido su niño(a)?

Ítem	Mucha dificultad	Mediana dificultad	Poca de dificultad	Ninguna dificultad
1. Participando en actividades agotadoras como correr o practicar algún deporte.	1	2	3	4
2. Para caminar tan rápido como los otros niños.	1	2	3	4
3. Subiendo escaleras tan rápido como los demás.	1	2	3	4
4. Cargando o levantando cosas pesadas como libros o una mochila.	1	2	3	4
5. Subiendo muchos escalones.	1	2	3	4

Alternativas de respuesta desde las preguntas 6 a 13.

Durante las dos últimas semanas, indique cuán a menudo su niño(a):

Ítem	Siempre	Casi siempre	A veces	Nunca
6. Pareció estar contento(a).	4	3	2	1
7. Pareció estar preocupado(a) (no aplica a menor de 5 años).	1	2	3	4
8. Pareció estar cansado(a).	1	2	3	4
9. Pareció estar de mal humor.	1	2	3	4
10. Pareció estar bien.	4	3	2	1
11. Pareció estar enojado.	1	2	3	4
12. Pareció tener mucha energía.	4	3	2	1
13. Estuvo ausente o llegó tarde a la escuela, jardín infantil u otra actividad debido a su enfermedad o tratamientos.	1	2	3	4

Durante las dos últimas semanas, cuanta dificultad ha tenido:

Ítem	Mucha dificultad	Mediana dificultad	Poca de dificultad	Ninguna dificultad
1. Participando en actividades agotadoras como correr o practicar algún deporte.	1	2	3	4
2. Caminando tan rápido como los demás.	1	2	3	4
3. Cargando o levantando cosas pesadas como libros o mochilas.	1	2	3	4
4. Subiendo escaleras.	1	2	3	4
5. Subiendo escaleras tan rápido como los demás.	1	2	3	4

Y en las dos últimas semanas, indique cuán frecuentemente:

Ítem	Siempre	Casi siempre	A veces	Nunca
6. Se sintió bien.	4	3	2	1
7. Se sintió preocupado(a).	1	2	3	4
8. Se sintió inútil en actividades diarias.	1	2	3	4
9. Se sintió cansado(a).	1	2	3	4
10. Se sintió con mucha energía.	4	3	2	1
11. Se sintió agotado(a).	1	2	3	4
12. Se sintió triste.	1	2	3	4

Ítems de respuesta múltiple 13 al 18, marque con un círculo, UNA de las alternativas para las siguientes preguntas:

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

<p>13. ¿Hasta que punto tiene dificultad al caminar?</p> <p>4. Pudo caminar por mucho tiempo sin cansarse. 3. Pudo caminar por mucho tiempo pero se cansa. 2. No pudo caminar por mucho tiempo porque se cansa rápidamente. 1. Evita caminar cuando le es posible porque se cansa mucho.</p>
<p>14. ¿Cómo se siente con respecto al comer?</p> <p>1. Sólo pensar en comida le causa malestar. 2. No disfruta al comer. 3. Algunas veces disfruta al comer. 4. Siempre disfruta al comer.</p>

<p>15. ¿Hasta qué punto los tratamientos le hacen su vida diaria más difícil?</p> <p>4. Nada en lo absoluto. 3. Un poco. 2. Moderadamente. 1. Mucho.</p>
<p>16. ¿Cuánto tiempo dedica cada día a sus tratamientos?</p> <p>1. Mucho tiempo. 2. Algo. 3. Poco. 4. Casi nada.</p>
<p>17. ¿Cuán desgastante es para usted hacer los tratamientos (incluyendo medicamentos) cada día?</p> <p>4. Nada en lo absoluto. 3. Un poco. 2. Moderadamente. 1. Mucho.</p>
<p>18. ¿Cómo piensa que está su salud hoy?</p> <p>4. Excelente. 3. Buena. 2. Más o menos. 1. Mala.</p>

Alternativas de respuesta a las preguntas desde la 19 a 34.

Pensando en su salud durante las dos últimas semanas, responda:

Ítem	Siempre	Casi siempre	A veces	Nunca
19. Tengo dificultad recuperándome después del esfuerzo físico.	1	2	3	4
20. Tengo que limitar mis actividades físicas como correr o practicar deportes.	1	2	3	4
21. Tengo que obligarme a comer.	1	2	3	4
22. Tengo que quedarme en casa más de lo que quisiera.	1	2	3	4
23. Me siento cómodo hablando de mi enfermedad con otros.	4	3	2	1
24. Pienso que estoy muy delgado(a).	1	2	3	4
25. Pienso que me veo diferente en comparación con otros(as) de mi edad.	1	2	3	4
26. Me siento mal con respecto a mi apariencia física.	1	2	3	4
27. La gente teme a contagiarse conmigo.	1	2	3	4
28. Me reúno con mis amigos a menudo.	4	3	2	1
29. Pienso que mi tos molesta a los demás.	1	2	3	4
30. Me siento con ánimo para salir en la noche ("carretear").	4	3	2	1
31. Me siento solo (a).	1	2	3	4
32. Me siento saludable.	4	3	2	1
33. Es difícil hacer planes para el futuro (por ejemplo, ir a la universidad, matrimonio, etc.).	1	2	3	4
34. Llevo una vida normal.	4	3	2	1

Ítems de respuestas de la 35 a 38, marque con un círculo, UNA de las alternativas para las siguientes preguntas:

<p>35. Durante las dos últimas semanas, ¿hasta qué punto tuvo dificultad manteniéndose al día en su trabajo escolar, profesional o en otras actividades diarias?</p> <p>4. No he tenido dificultad para mantenerme al día. 3. He podido mantenerme al día, aunque se me ha hecho difícil. 2. Me he atrasado. 1. No he podido hacer estas actividades en lo absoluto.</p>

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

1. Siempre.
2. Casi siempre.
3. Algunas veces.
4. Nunca.

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

1. Siempre.
2. Casi siempre.
3. Algunas veces.
4. Nunca.

38. ¿Con qué frecuencia le impide la Fibrosis Quística salir de su casa para hacer actividades como ir de compras o ir al banco?

1. Siempre.
2. Casi siempre.
3. Algunas veces.
4. Nunca.

Alternativas de respuestas a las preguntas desde la 39 a 41.

Durante las dos últimas semanas:

Ítem	Bastante	Moderado	Poco	Nada
39. Ha tenido dificultad para aumentar de peso.	1	2	3	4
40. Ha tenido congestión nasal.	1	2	3	4
41. Ha estado tosiendo durante el día.	1	2	3	4
42. Ha tenido tos con secreciones ("flemas").	1	2	3	4

Ítem de respuesta múltiple.

Por favor seleccione y encierre en un círculo la alternativa correspondiente a su respuesta:

43. Su secreción ("flema") ha sido mayormente:

4. Transparente.
3. Amarilla-verde.
2. Verde con sangre.
1. No me he fijado.

Alternativas de respuesta a las preguntas desde la 44 a 50.

Indique cuán frecuentemente en las dos últimas semanas:

Ítem	Siempre	Casi siempre	A veces	Nunca
44. Ha estado con silbido al respirar.	1	2	3	4
45. Ha tenido dificultad al respirar.	1	2	3	4
46. Se ha despertado durante la noche porque estaba tosiendo.	1	2	3	4
47. Se ha sentido "hinchado" con gases.	1	2	3	4
48. Ha tenido diarrea.	1	2	3	4
49. Ha tenido dolor abdominal.	1	2	3	4
50. Tuvo dificultad con su apetito.	1	2	3	4

Desea Ud. realizar otras observaciones importantes que influyen en su calidad de vida relacionado con la Fibrosis Quística

Esta versión consta de 50 preguntas, todas en la escala de Likert con puntajes de 1 a 4. Para el análisis del cuestionario, sume y calcule un promedio de las respuestas por dimensión.

- a) Con los promedios utilice la tabla 3 de percentiles.
b) Para evaluar al paciente según percentil, utilice tabla 5.

Dimensión	Preguntas	Promedio	Percentil	Evaluación
Capacidad física	1,2,3,4,5,13,19, 20.			
Vitalidad	6,9,10,11.			
Emoción	7,8,12,31,33.			
Alimentación	14, 21,50.			
Peso del tratamiento	15,16,17.			
Salud	18,32,34.			
Social	22,23,27,28,29,30.			
Apariencia física	24,25,26.			
Rol	35,36,37,38.			
Peso	39.			
Síntomas respiratorios	40,41, 42. 43,44,45,46.			
Síntomas digestivos	47,48,49.			

Cuestionario para evaluación de calidad de vida en Fibrosis Quística: versión padres y cuidadores.
(basado en el instrumento CFQ-R CYSTIC FIBROSIS QUESTIONNAIRE-REVISED
con validación cultural y de contenido para población chilena)

Si su niño tiene menos de tres años, pase a la pregunta 30.

Alternativas de respuesta desde la pregunta 1 a 5.

¿Cuánta dificultad ha tenido su niño(a)?

Ítem	Mucha dificultad	Mediana dificultad	Poca de dificultad	Ninguna dificultad
1. Participando en actividades agotadoras como correr o practicar algún deporte.	1	2	3	4
2. Para caminar tan rápido como los otros niños.	1	2	3	4
3. Subiendo escaleras tan rápido como los demás.	1	2	3	4
4. Cargando o levantando cosas pesadas como libros o una mochila.	1	2	3	4
5. Subiendo muchos escalones.	1	2	3	4

Alternativas de respuesta desde las preguntas 6 a 13.

Durante las dos últimas semanas, indique cuán a menudo su niño(a):

Ítem	Siempre	Casi siempre	A veces	Nunca
6. Pareció estar contento(a).	4	3	2	1
7. Pareció estar preocupado(a) (no aplica a menor de 5 años).	1	2	3	4
8. Pareció estar cansado(a).	1	2	3	4
9. Pareció estar de mal humor.	1	2	3	4
10. Pareció estar bien.	4	3	2	1
11. Pareció estar enojado.	1	2	3	4
12. Pareció tener mucha energía.	4	3	2	1
13. Estuvo ausente o llegó tarde a la escuela, jardín infantil u otra actividad debido a su enfermedad o tratamientos.	1	2	3	4

Ítems de respuesta de las preguntas 14 y 15.

Por favor seleccione y encierre en un círculo la alternativa correspondiente a su respuesta.

Con respecto al estado de salud de su niño(a) durante las dos semanas pasadas, indique:

<p>14. ¿Cuánto participó su niño(a) en deportes en la escuela, incluyendo durante el recreo y la clase de educación física?</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. No ha participado en deportes en la escuela. 2. Ha participado menos de lo usual en deportes en la escuela. 3. Ha participado igual que siempre, pero con alguna dificultad. 4. Ha podido participar en deportes sin ninguna dificultad.
<p>15. ¿Cuán difícil le resulta caminar a su niño(a)?</p> <ol style="list-style-type: none"> 4. Puede caminar por mucho tiempo sin cansarse. 3. Puede caminar por mucho tiempo pero se cansa. 2. No puede caminar mucho porque se cansa rápidamente. 1. Evita caminar siempre que puede, porque se cansa mucho.

Alternativas de respuesta de las preguntas 16 a 30.

Con respecto al estado de salud de su niño(a) durante las dos últimas semanas, responda:

Ítem	Siempre	Casi siempre	A veces	Nunca
16. Mi niño(a) tiene dificultad para recuperarse después de un esfuerzo físico.	1	2	3	4
17. Da problemas para comer.	1	2	3	4
18. Los tratamientos de mi niño(a) interfieren con sus actividades.	1	2	3	4
19. Mi niño(a) se siente pequeño(a) de estatura comparado con otros niños(as) de su misma edad.	1	2	3	4
20. Mi niño(a) se siente físicamente diferente a otros niños(as) de su misma edad.	1	2	3	4
21. Mi niño(a) piensa que es muy flaco(a).	1	2	3	4
22. Mi niño(a) se siente saludable.	4	3	2	1
23. Mi niño(a) tiende a ser retraído(a).	1	2	3	4
24. Mi niño(a) lleva una vida normal.	4	3	2	1
25. Mi niño(a) se divierte menos de lo usual.	1	2	3	4
26. Mi niño(a) tiene dificultad para llevarse bien con los demás.	1	2	3	4
27. Mi niño(a) tiene dificultad para concentrarse.	1	2	3	4
28. Mi niño(a) es capaz de mantenerse al día con sus tareas de la escuela o actividades de verano.	4	3	2	1
29. A mi niño(a) no le va tan bien como antes en la escuela o en sus actividades del verano (ejemplo: en el campamento de verano).	1	2	3	4
30. Mi niño gasta mucho tiempo en sus tratamientos todos los días.	1	2	3	4

Ítems de respuesta de las preguntas 31 y 32.

Por favor seleccione y encierre en un círculo la alternativa correspondiente a su respuesta:

<p>31. ¿Cuán difícil es para su niño(a) hacer sus tratamientos (incluyendo los medicamentos) cada día?</p> <ol style="list-style-type: none"> 4. Nada en lo absoluto. 3. Un poco. 2. Moderadamente. 1. Mucho.
<p>32. ¿Cómo cree que está la salud de su niño(a) en este momento?</p> <ol style="list-style-type: none"> 4. Excelente. 3. Buena. 2. Regular. 1. Mala.

Alternativas de respuesta a las preguntas 33 a 36.

Por favor indique como su niño(a) ha estado en las dos últimas semanas:

Ítem	Bastante	Moderado	Poco	Nada
33. Mi niño(a) ha tenido dificultad para aumentar de peso.	1	2	3	4
34. Mi niño(a) tuvo congestión nasal.	1	2	3	4
35. Mi niño(a) tosió durante el día.	1	2	3	4
36. Mi niño(a) tosió secreciones ("flemas").	1	2	3	4

Ítem de respuesta 37.

Por favor seleccione y encierre en un círculo la alternativa correspondiente a su respuesta:

Ítem
La mucosidad de mi niño(a) ha sido mayormente:
4. Transparente.
3. Amarilla – verde.
2. Verde con muestras de sangre.
1. No me he fijado.

Alternativas de respuesta a las preguntas 38 a 44.

Durante las dos últimas semanas:

Ítem	Siempre	Casi siempre	A veces	Nunca
38. Mi niño(a) estuvo con silbido al pecho al respirar.	1	2	3	4
39. Mi niño(a) tuvo dificultad para respirar.	1	2	3	4
40. Mi niño(a) se despertó durante la noche porque estaba tosiendo.	1	2	3	4
41. Mi niño(a) tuvo gases.	1	2	3	4
42. Mi niño(a) tuvo diarrea.	1	2	3	4
43. Mi niño(a) tuvo dolor abdominal ("dolor de guatita").	1	2	3	4
44. Mi niño(a) tuvo problemas para comer.	1	2	3	4

Comentarios

Instructivo para el cálculo de puntajes (aplicar en paciente clínicamente estable)

Versión para padres/cuidadores

Esta versión consta de 44 preguntas, todas en la escala de Likert con puntajes de 1 a 4.
Para el análisis del cuestionario sume y calcule un promedio de las respuestas por dimensión.

- a) Con los promedios utilice la tabla 4 de percentiles.
b) Para evaluar al paciente según percentil utilice tabla 5.

Dimensión	Preguntas	Promedio	Percentil	Evaluación
Capacidad física	1,2,3,4,5,13,14,15,16.			
Vitalidad	8,9,10,11,12.			
Emoción	6,7,23,25,26.			
Alimentación	17,44.			
Peso del tratamiento	18,30,31.			
Salud	22,24,32.			
Escuela	27,28,29.			
Apariencia física	19,20,21.			
Peso	33.			
Síntomas respiratorios	34,35,36,37,38,39,40.			
Síntomas digestivos	41,42,43.			

Anexo 6: Tabla de los valores de referencia del FEV1 y FVC⁽³⁶⁾

Tabla 3. Graduación de las alteraciones espirométricas

Alteración restrictiva			
Leve	CVF	< LIN	≥ 65%
Moderada	CVF	< 65%	≥ 50%
Avanzada	CVF	< 50%	
Alteración obstructiva			
Mínima	FEF ₂₅₋₇₅	< LIN	
Leve	VEF ₁	≥ 65%	
Moderada	VEF ₁	< 65%	≥ 50%
Avanzada	VEF ₁	< 50%	

Anexo 7: Prueba 6MWT⁽⁴⁴⁾

Prueba de seis minutos marcha - 6MWT Hoja 1

Nombre: _____ Fecha: _____

Sexo (H/M): _____ Edad (año): _____ Peso (Kg): _____ Talla (m): _____

Diagnóstico: _____ Examinador: _____

Medicación (incluirla dosis y horario): _____

6MWT N° 1 30 metros			
Valores basales			
SaO ₂		(%)	
F.C.		(ppm)	
Dinnea		(Borg)	
Fatiga EEH		(Borg)	
Vuelto	Metros	Tempo	SaO ₂ / F.C.
1	30		
2	60		
3	90		
4	120		
5	150		
6	180		
7	210		
8	240		
9	270		
10	300		
11	330		
12	360		
13	390		
14	420		
15	450		
16	480		
17	510		
18	540		
19	570		
20	600		
Valores finales 6MWT			
SaO ₂		(%)	
F.C.		(ppm)	
Dinnea		(Borg)	
Fatiga EEH		(Borg)	
Distancia total caminada		(m)	
N° paradas		-	
Tiempo total paradas		(min)	

SaO₂ (sentado, en reposo aire ambiente (%)) _____

oxígeno suplement. (lpm) _____

SaO₂ (con oxígeno suplement. (%)) _____

Incentivo

min 1: "Lo está haciendo muy bien, faltan 5 minutos"

min 2: "Perfecto, continúe así, faltan 4 minutos"

min 3: "Está en la mitad del tiempo de la prueba, lo está haciendo muy bien"

min 4: "Perfecto, continúe así, faltan dos minutos"

min 5: "Lo está haciendo muy bien, faltan un minutos"

min 6: Quince segundos antes de finalizar: "deberá detenerse cuando se lo indique". Al minuto 6: "pare, la prueba ha finalizado"

Observaciones: _____