



Impacto del ejercicio en VO_2 peak y FEV_1 en fibrosis quística: una revisión sistemática

Impact of exercise on VO_2 peak and FEV_1 in cystic fibrosis: a systematic review

Autores

Soraya Jadue Arriaza ¹

¹ Universidad Austral de Chile

Autor de correspondencia:
Soraya Jadue
soraya.jadue@uach.cl

Recibido: 15-07-25
Aceptado: 07-10-25

Cómo citar en APA

Jadue, S. (2026). Impacto del ejercicio en VO_2 peak y FEV_1 en fibrosis quística: una revisión sistemática. *Retos*, 74, 34-51.
<https://doi.org/10.47197/retos.v74.117144>

Resumen

Introducción: La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad genética multisistémica caracterizada por secreciones espesas, daño pulmonar progresivo y compromiso funcional. Entre los principales indicadores pronósticos destacan el consumo máximo de oxígeno (VO_2 peak) y el volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV_1). Aunque el ejercicio físico es recomendado por guías clínicas, persiste incertidumbre sobre su impacto en la función pulmonar. **Objetivos:** Evaluar, mediante una revisión sistemática de ensayos clínicos aleatorizados (ECA), los efectos del ejercicio físico sobre VO_2 peak y FEV_1 en personas con FQ.

Metodología: Se siguieron las directrices PRISMA 2020. Se incluyeron ECA publicados entre 2002 y 2024 con participantes diagnosticados con FQ, sin restricción etaria, que compararan programas de ejercicio (aeróbico, fuerza, combinado o respiratorio) frente a cuidados estándar. La búsqueda se realizó en PubMed/MEDLINE, Scopus, Web of Science, Embase, Cochrane CENTRAL y Google Scholar, además de ClinicalTrials.gov e ISRCTN Registry, actualizada a mayo de 2025. El riesgo de sesgo se evaluó con RoB 2 y la certeza de la evidencia con GRADE.

Resultados: Se identificaron 13 ECA (n = 536; edades 6–40 años). Cinco estudios incluyeron población pediátrica/adolescente, siete adultos jóvenes y uno muestra mixta. Las intervenciones abarcaron ejercicio aeróbico continuo, HIIT, programas combinados, entrenamiento de músculos inspiratorios (IMT), actividad semisupervisada y protocolos hospitalarios intensivos. La duración osciló entre 3 semanas y 12 meses. Globalmente, el ejercicio mejoró el VO_2 peak (+2 a +4 mL·kg⁻¹·min⁻¹; 5–15%), incluso en pacientes con FQ severa, mientras que el FEV_1 se mantuvo estable.

Conclusiones: El ejercicio físico en personas con FQ mejora de manera consistente la capacidad aeróbica (VO_2 peak), mientras que el FEV_1 permanece estable. Este patrón respalda al ejercicio como una intervención segura y funcional.

Palabras clave

Fibrosis quística; ejercicio físico; VO_2 peak; FEV_1 ; capacidad aeróbica; calidad de vida.

Abstract

Introduction: Cystic fibrosis (CF) is a multisystemic genetic disease characterized by thick secretions, progressive lung damage, and functional impairment. Among the main prognostic indicators are peak oxygen uptake (VO_2 peak) and forced expiratory volume in the first second (FEV_1). Although physical exercise is recommended by clinical guidelines, uncertainty remains regarding its impact on lung function.

Objectives: To evaluate, through a systematic review of randomized controlled trials (RCTs), the effects of physical exercise on VO_2 peak and FEV_1 in individuals with CF.

Methods: The PRISMA 2020 guidelines were followed. RCTs published between 2002 and 2024 were included if they enrolled participants diagnosed with CF, with no age restriction, and compared exercise programs (aerobic, strength, combined, or respiratory) against standard care. The search was conducted in PubMed/MEDLINE, Scopus, Web of Science, Embase, Cochrane CENTRAL, and Google Scholar, as well as ClinicalTrials.gov and the ISRCTN Registry, updated to May 2025. Risk of bias was assessed with the RoB 2 tool, and certainty of evidence was evaluated using GRADE.

Results: Thirteen RCTs were identified (n = 536; ages 6–40 years). Five trials included pediatric/adolescent populations, seven focused on young adults, and one involved a mixed sample. Interventions included continuous aerobic training, HIIT, combined programs, inspiratory muscle training (IMT), semi-supervised activity, and intensive inpatient protocols. Program duration ranged from 3 weeks to 12 months. Overall, exercise improved VO_2 peak (+2 to +4 mL·kg⁻¹·min⁻¹; 5–15%), even in patients with severe CF, while FEV_1 remained stable.

Conclusions: Exercise in individuals with CF consistently improves aerobic capacity (VO_2 peak), while FEV_1 remains stable. This pattern supports exercise as a safe and functional intervention.

Keywords

Cystic fibrosis; physical exercise; VO_2 peak; FEV_1 ; aerobic capacity; quality life.

Introducción

La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad genética multisistémica causada por mutaciones en el gen que codifica la proteína reguladora de la conductancia transmembrana (CFTR). Esta alteración provoca secreciones viscoelásticas, daño pulmonar progresivo, infecciones respiratorias crónicas y una disminución de la capacidad de ejercicio (Bell et al., 2023; O'Sullivan & Freedman, 2009). A pesar de los avances terapéuticos de las últimas décadas, incluidos los moduladores de CFTR, la enfermedad pulmonar continúa siendo la principal causa de morbilidad y mortalidad en esta población (Savant A. P. (2025).

Entre los parámetros fisiológicos de mayor valor pronóstico destacan el volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV₁) y el consumo máximo de oxígeno (VO_{2peak}). El FEV₁, expresado como porcentaje del valor predicho, sigue siendo la medida clásica de función pulmonar en FQ, con fuerte asociación con exacerbaciones y sobrevida (Stanojevic et al., 2017). En paralelo, el VO_{2peak} se ha consolidado como un predictor independiente de mortalidad y un marcador clave de capacidad funcional, tolerancia al esfuerzo y calidad de vida (Hebestreit et al., 2019; Cruz et al., 2021). Un metaanálisis reciente demostró que los pacientes con VO_{2peak} reducido presentan un riesgo de mortalidad cinco veces mayor (Westerdahl et al., 2022).

El ejercicio físico regular se reconoce actualmente como un componente esencial del tratamiento integral en FQ, con beneficios comprobados sobre la capacidad aeróbica, la fuerza muscular, la tolerancia al esfuerzo y el bienestar global (Radtke et al., 2021; Cox et al., 2023). Programas estructurados han evidenciado incrementos en VO_{2peak}, fuerza respiratoria y distancia recorrida en la prueba de caminata de seis minutos, así como efectos positivos en el aclaramiento mucociliar (Gruber et al., 2022). En consecuencia, guías clínicas internacionales recomiendan realizar entre 30 y 60 minutos diarios de ejercicio físico moderado como parte del manejo estándar (CFF, 2023; ECFS, 2022).

No obstante, la adherencia a la actividad física en FQ suele estar limitada por la carga terapéutica diaria, la fatiga crónica y la percepción de incapacidad (Swisher et al., 2021). Frente a ello, se han explorado modalidades más eficientes como el entrenamiento interválico de alta intensidad (HIIT), que ha demostrado ser seguro, bien tolerado y eficaz para mejorar la capacidad de ejercicio en menor tiempo (LaRosa et al., 2020). Sin embargo, persiste incertidumbre acerca del efecto del ejercicio sobre la función pulmonar. Aunque algunos estudios observacionales sugieren que los pacientes físicamente activos logran preservar mejor su función pulmonar (Troosters et al., 2022), ensayos clínicos controlados y revisiones sistemáticas previas han reportado resultados inconsistentes (Cochrane CF and Genetics Group, 2019). Incluso en el ensayo multicéntrico ACTIVATE-CF, el grupo de ejercicio mostró mejoras significativas en VO_{2peak}, pero no diferencias relevantes en FEV₁ respecto al control a los seis meses (Hebestreit et al., 2022).

Estos hallazgos han llevado a cuestionar la sensibilidad del FEV₁ como desenlace primario para captar cambios inducidos por programas de ejercicio en el corto plazo. Mientras que el VO_{2peak} refleja adaptaciones cardiovasculares, musculares y metabólicas que responden rápidamente al entrenamiento, el FEV₁ depende principalmente de la obstrucción estructural de las vías aéreas y de la progresión inflamatoria, factores menos modificables por la actividad física (Stephenson et al., 2022). En este contexto, el ejercicio podría tener mayor valor en la preservación funcional extrapulmonar que en la modificación directa de parámetros espirométricos (Gruet et al., 2022).

En los últimos años, particularmente desde 2002, se han publicado numerosos ensayos clínicos aleatorizados (ECA) que evalúan el impacto del ejercicio físico en VO_{2peak} y FEV₁ en pacientes con FQ, y constituye un punto de corte relevante porque marca la introducción clínica más extendida de los moduladores CFTR, lo que ha cambiado sustancialmente el pronóstico y la estabilidad basal de estos pacientes. Por ello, resulta necesario revisar de manera actualizada la evidencia generada en este nuevo escenario terapéutico. La presente revisión sistemática se planteó como pregunta de investigación: ¿en personas con fibrosis quística, los programas estructurados de ejercicio físico, en comparación con cuidados estándar o controles, generan mejoras en el VO_{2peak} y el FEV₁?

En este marco, formulamos la hipótesis de que las intervenciones con ejercicio físico mejorarán consistentemente el VO_{2peak}, mientras que no inducirán cambios clínicamente relevantes en el FEV₁ en el corto plazo. Los objetivos específicos fueron: (1) determinar si el ejercicio genera mejoras significativas

en el VO₂peak en comparación con la atención estándar; (2) evaluar los cambios asociados en el FEV₁ tras la intervención física; (3) examinar la calidad metodológica de los estudios incluidos y la certeza global de la evidencia; y (4) discutir las implicancias clínicas y las prioridades de investigación futura.

Método

Esta revisión se realizó conforme a la declaración PRISMA 2020 y a las recomendaciones del Cochrane Handbook for Systematic Reviews of Interventions (Higgins et al., 2022). El protocolo no fue registrado previamente en PROSPERO, lo que constituye una limitación reconocida. No obstante, se siguió rigurosamente la metodología estandarizada para revisiones sistemáticas con el fin de asegurar transparencia y reproducibilidad.

Criterios de elegibilidad

Diseño: ensayos clínicos aleatorizados (ECA). Población: personas con fibrosis quística diagnosticada por criterios genéticos y/o pruebas de función del canal de cloro, sin restricción de edad ni sexo. Intervención: programas estructurados de ejercicio físico (aeróbico, fuerza, combinado o HIIT), supervisados total o parcialmente. Duración mínima: ≥ 4 semanas, justificada en que este período es el umbral mínimo necesario para generar adaptaciones cardiovasculares y musculoesqueléticas objetivables (Jones & Carter, 2000; Green et al., 2017). Comparador: cuidados estándar (atención habitual sin programa adicional de ejercicio) o intervenciones sham (ejercicio de muy baja intensidad, fisioterapia aislada o actividades recreativas no estructuradas). Outcomes primarios: cambios en VO₂peak ($\text{mL}\cdot\text{kg}^{-1}\cdot\text{min}^{-1}$ o $\text{L}\cdot\text{min}^{-1}$) y/o FEV₁ (% del predicho) pre y post intervención. Outcomes secundarios: capacidad funcional submáxima (ej. 6MWT), fuerza muscular, calidad de vida y seguridad/adherencia.

Criterios de exclusión

Estudios no aleatorizados (observacionales, series de casos, revisiones narrativas o sistemáticas). Intervenciones multimodales en las que el efecto del ejercicio no pudiera diferenciarse de otros componentes (ej. fármacos, nutrición, fisioterapia intensiva combinada). Duración <4 semanas o programas no estructurados. Ausencia de datos sobre VO₂peak o FEV₁. Publicaciones en forma de resúmenes de congresos, editoriales o sin revisión por pares. Estudios con datos insuficientes para extraer resultados cuantitativos o cualitativos.

Fuentes de información

La búsqueda sistemática se realizó en las siguientes bases de datos electrónicas: PubMed/MEDLINE, Scopus, Web of Science (Core Collection), Cochrane CENTRAL, Embase y Google Scholar. Adicionalmente, se revisaron los registros de ensayos clínicos ClinicalTrials.gov e ISRCTN Registry para identificar estudios en curso o no publicados. El período de búsqueda abarcó desde enero de 2002 hasta junio de 2025, sin restricción de idioma. Se seleccionó el período 2002–2025 porque a partir de este corte se publicaron los primeros ECA de calidad en fibrosis quística con medidas objetivas de VO₂peak y FEV₁, lo que garantiza abarcar toda la evidencia metodológicamente sólida y clínicamente relevante hasta la actualidad.

Estrategia de búsqueda

Se combinaron términos MeSH y palabras clave relacionados con FQ, ejercicio físico y ensayos clínicos aleatorizados. Un ejemplo de estrategia en PubMed fue:

("Cystic Fibrosis"[MeSH] OR "fibrosis quística") AND ("Exercise"[MeSH] OR "Exercise Therapy"[MeSH] OR training OR "physical activity" OR "exercise program") AND ("Randomized Controlled Trial"[Publication Type] OR randomized OR RCT) AND ("VO₂peak" OR "oxygen consumption" OR "cardiorespiratory fitness" OR "pulmonary function" OR "FEV₁").

Las estrategias se adaptaron a cada base de datos (Scopus, Web of Science, Embase, Cochrane CENTRAL y Google Scholar), utilizando sinónimos y descriptores equivalentes.

Proceso de selección y extracción de datos

Dos revisores independientes (M.E.T.T. y E.J.C.B.) realizaron el cribado de títulos, resúmenes y textos completos en función de los criterios de elegibilidad. Las discrepancias se resolvieron mediante consenso y, cuando no fue posible, se consultó a un tercer evaluador (F.P.V.). Se extrajeron los datos mediante una planilla estandarizada que incluyó: características de la población (edad, sexo, gravedad de FQ), tipo de intervención, comparador, duración, frecuencia, outcomes principales y secundarios, adherencia y eventos adversos.

Evaluación del riesgo de sesgo y certeza de la evidencia

La calidad metodológica de los estudios incluidos se evaluó con la herramienta RoB 2 de Cochrane, aplicada por dos revisores de manera independiente. Los desacuerdos se resolvieron mediante discusión o consulta a un tercer evaluador. La certeza global de la evidencia se analizó mediante el enfoque GRADE, considerando los dominios de riesgo de sesgo, inconsistencia, indirectitud, imprecisión y sesgo de publicación.

Medidas de efecto

Los resultados de los desenlaces continuos se expresaron como diferencia de medias (DM) junto con sus respectivos intervalos de confianza del 95% (IC95%). La heterogeneidad estadística se evaluó mediante el estadístico I^2 , interpretado conforme a las recomendaciones del Cochrane Handbook for Systematic Reviews of Interventions (25% = baja; 50% = moderada; 75% = alta).

Síntesis de datos

En los análisis exploratorios, los valores de I^2 superaron el 70%, lo que evidenció un alto nivel de heterogeneidad, atribuible tanto a diferencias clínicas (población, modalidades de intervención, duración) como metodológicas (diseño, medición de desenlaces). Debido a esta heterogeneidad, se consideró inadecuado realizar un metaanálisis formal. En su lugar, se optó por una síntesis estructurada de carácter descriptivo, que permitió visualizar la dirección y magnitud de los efectos reportados en cada estudio.

Resultados

Se incluyeron 13 ensayos clínicos controlados aleatorizados (ECA) publicados entre 2002 y 2024, con un total de 536 participantes con fibrosis quística (FQ). El tamaño muestral varió entre 11 y 117 participantes, con una mediana de 33 por estudio. En cuanto al perfil etario, 5 estudios incluyeron población pediátrica y adolescente (6–18 años), 7 se realizaron en adultos jóvenes (20–40 años) y 1 ensayo presentó muestra mixta (≥ 12 años, media 23–25 años). En la mayoría de los estudios, la función pulmonar basal correspondió a un rango leve a moderado (FEV_1 entre 50% y 80% del predicho), mientras que Gruber et al. (2014) incluyó pacientes con enfermedad avanzada ($FEV_1 < 40\%$ del predicho).

Las intervenciones evaluadas fueron diversas: Entrenamiento aeróbico continuo: aplicado en estudios como Ainuldin et al. (2020) y Donadio et al. (2022), tanto en formato domiciliario como supervisado, con intensidades del 60–85% VO_2 peak. Entrenamiento interválico de alta intensidad (HIIT): estudiado en Sawyer et al. (2020) y Reuveny et al. (2020), con intervalos de 30 segundos al 100% de la carga máxima intercalados con descansos activos. Entrenamiento combinado (aeróbico + fuerza): utilizado en Beaudoin et al. (2017) y Radtke et al. (2015), con programas de 8 semanas a 6 meses, 3 veces por semana. Entrenamiento de músculos respiratorios (IMT): evaluado en Sarac et al. (2024), con dispositivos de carga inspiratoria progresiva al 60% de la P_{Imax} . Programas de actividad física prolongados y semi-supervisados: como Hebestreit et al. (2022) y Curran et al. (2023), que incentivaron actividad vigorosa ≥ 3 h/semana o el uso de tecnología portátil para aumentar la adherencia. Intervenciones hospitalarias intensivas: Selvadurai et al. (2002) y Gruber et al. (2014) aplicaron programas de 3 a 6 semanas en pacientes ingresados, con intervalos o ejercicio supervisado de alta carga.

La duración de los programas osciló entre 3 semanas y 12 meses, con una frecuencia de 2 a 5 sesiones semanales. La adherencia fue generalmente alta ($\geq 80\%$), aunque en los programas prolongados como

Hebestreit et al. (2022) no todos los pacientes alcanzaron la meta de 3 h/semana, pese a mostrar mejoras frente al control. Los grupos control recibieron cuidados estándar sin ejercicio adicional. En cuanto a las mediciones de resultado, todos los estudios evaluaron FEV₁ como desenlace de función pulmonar. El VO₂peak fue determinado mediante ergoespirometría en la mayoría de los ensayos, mientras que algunos complementaron con pruebas de ejercicio submáximas (W_{máx}, 6MWD, tiempo hasta agotamiento). Otros desenlaces incluyeron fuerza muscular respiratoria (Sarac et al., 2024), presión inspiratoria y espiratoria máximas (Kaltsakas et al., 2021), calidad de vida CFQ-R (Gupta et al., 2019; Curran et al., 2023), y tolerancia funcional (Reuveny et al., 2020).

Riesgo de sesgo: Según la herramienta RoB 2, la mayoría de los estudios fueron clasificados como de bajo riesgo en la mayoría de los dominios. Algunos presentaron “alguna preocupación” por pérdidas de seguimiento (Curran et al., 2023), falta de cegamiento (Sawyer et al., 2020; Selvadurai et al., 2002) o diseño cuasi-aleatorizado (Gruber et al., 2014). Solo un ensayo fue considerado de riesgo más alto en un dominio específico debido al tamaño muestral muy reducido (Reuveny et al., 2020). No se detectaron evidencias de sesgo de publicación. Las intervenciones de ejercicio demostraron mejorar de forma consistente la capacidad aeróbica (VO₂peak), con incrementos promedio de +2 a +4 mL·kg⁻¹·min⁻¹ (5–15% relativo) frente a controles. En contraste, el FEV₁ se mantuvo estable en la mayoría de los ensayos, salvo una mejoría modesta en el estudio con IMT (Sarac et al., 2024). La certeza de la evidencia fue calificada como moderada para VO₂peak (limitada por riesgo de sesgo e imprecisión) y baja para FEV₁ (limitada por inconsistencia e imprecisión).

Figura 1. Diagrama de flujo PRISMA 2020.

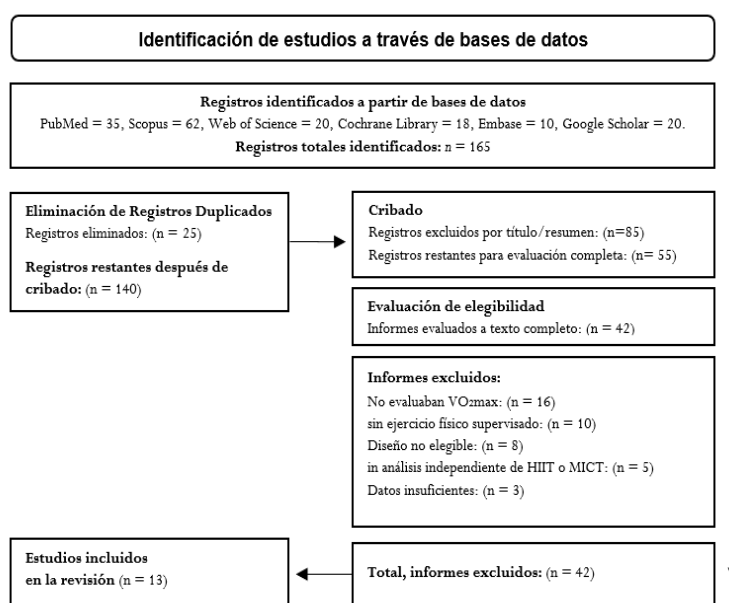


Figura 1. Diagrama de PRISMA. Selección de estudios incluidos en la revisión sistemática, desde la identificación inicial hasta la inclusión final de los estudios.

Tabla 1. Analisis de sesgo ROB.

Autor (Año)	Dominio 1: Aleatorización	Dominio 2: Desviaciones	Dominio 3: Datos incompletos	Dominio 4: Medición desenlace	Dominio 5: Reporte selectivo	Juicio global
Beaudoin et al. (2017)	?	?	?	?	?	?
Hebestreit et al. (2022)	?	?	?	?	?	?
Curran et al. (2023)	?	?	●	?	?	●

Sawyer et al. (2020)	?	?	?	?	?	?	?
Zainulidin et al. (2020)	?	?	?	?	?	?	?
Gupta et al. (2019)	?	?	?	?	?	?	?
Reuveny et al. (2020)	?	?	?	?	?	?	?
Kaltsakas et al. (2021)	?	?	?	?	?	?	?
Sarac et al. (2024)	?	?	?	?	?	?	?
Donadio et al. (2022)	?	?	?	?	?	?	?
Radtke et al. (2015)	?	?	?	?	?	?	?
Selvadurai et al. (2002)	?	?	?	?	?	?	?
Gruber et al. (2014)	?	?	?	?	?	?	?

Nota: La mayoría de los estudios presentan bajo riesgo de sesgo, aunque algunos muestran limitaciones por pérdidas de seguimiento, falta de cegamiento, diseños cuasi-aleatorizados o muestras pequeñas, lo que justifica su clasificación como de algún riesgo o alto riesgo en casos puntuales.

El análisis de riesgo de sesgo (Tabla 1) evidencia que, en términos generales, la calidad metodológica de los ensayos clínicos incluidos es adecuada. La mayoría de los estudios presentan bajo riesgo en los cinco dominios evaluados (aleatorización, desviaciones de la intervención, datos incompletos, medición de desenlaces y reporte selectivo), lo que otorga confianza en la consistencia de los hallazgos. Ensayos como los de Beaudoin et al. (2017), Hebestreit et al. (2022), Gupta et al. (2019), Donadio et al. (2022) y Sarac et al. (2024) se destacan por su solidez metodológica, aportando evidencia robusta respecto a la seguridad y eficacia del ejercicio en fibrosis quística (FQ). No obstante, algunos estudios presentan limitaciones que deben considerarse. Curran et al. (2023) fue clasificado como de alto riesgo debido a pérdidas importantes de seguimiento, lo que puede haber afectado la validez de sus resultados. En el caso de Sawyer et al. (2020) y Selvadurai et al. (2002), la falta de cegamiento en la intervención incrementa el riesgo de sesgos de desempeño y detección. Reuveny et al. (2020) y Kaltsakas et al. (2021) mostraron un juicio de “algún riesgo” por su reducido tamaño muestral, lo que limita la precisión y generalización de los efectos observados. Finalmente, Gruber et al. (2014) fue evaluado con “algún riesgo” debido a su diseño cuasi-aleatorizado en pacientes con FQ severa, lo que si bien aporta información valiosa en un subgrupo poco representado, restringe la comparabilidad frente al resto de los estudios.

En conjunto, los datos sugieren que, pese a estas limitaciones metodológicas, la evidencia general es consistente: el ejercicio físico, en sus distintas modalidades (aeróbico continuo, HIIT, combinado o respiratorio), produce incrementos clínicamente relevantes en $VO_2\text{peak}$, mientras que el FEV_1 permanece mayormente estable. Esto refuerza el rol del $VO_2\text{peak}$ como desenlace sensible al entrenamiento y confirma la seguridad del ejercicio incluso en poblaciones con compromiso pulmonar. La certeza de la evidencia puede calificarse como moderada para $VO_2\text{peak}$ y baja para FEV_1 , lo que indica que futuras investigaciones con diseños más homogéneos, muestras más amplias y seguimiento prolongado serán clave para consolidar y ampliar estas conclusiones.

Tabla 2. Evaluación de la certeza de la evidencia (GRADE).

Desenlace	Estudios incluidos (n)	Resumen del efecto del ejercicio vs control	Riesgo de sesgo	Inconsistencia	Indirectitud	Imprecisión	Sesgo de publicación	Certeza global (GRADE)
Capacidad aeróbica ($VO_2\text{peak}$)	11 de 13	Mejora consistente en $VO_2\text{peak}$ y en el rendimiento máximo tras intervención física. Incremento promedio estimado de +2 a +4 $\text{mL}\cdot\text{kg}^{-1}\cdot\text{min}^{-1}$ ($\approx 5\text{--}15\%$ relativo) frente a control.	Alguna preocupación (falta de cegamiento en varios ensayos, algunos cuasi-ECA)	Moderada (heterogeneidad clínica y metodológica, $I^2 > 60\%$)	No (población y outcomes directos y relevantes)	Sí (muestras pequeñas y CIs amplios en varios ensayos)	No evidencia clara, aunque número de estudios limitado	Moderada ($\oplus\oplus\oplus\circ$) – Degrada un nivel por riesgo de sesgo y otro por imprecisión.
Función pulmonar (FEV_1 % predicho)	13 de 13	No se observaron cambios significativos en FEV_1 . Diferencia promedio entre grupos $< \pm 3$ pp, sin relevancia clínica.	Alguna preocupación (dificultad de cegamiento, pérdidas de seguimiento)	Baja–moderada (un ensayo con pequeña mejoría aislada en IMT)	No (desenlace directo y clínicamente relevante)	Sí (intervalos de confianza amplios, tamaños muestrales reducidos)	No evidencia clara, aunque mayoría de estudios de pequeño tamaño	Baja ($\oplus\oplus\circ\circ$) – Degrada por inconsistencia e imprecisión.

Nota: VO₂peak: consumo máximo de oxígeno alcanzado durante un esfuerzo progresivo hasta el agotamiento. FEV₁: volumen espiratorio forzado en el primer segundo. Los dominios GRADE se valoraron según riesgo de sesgo (RoB 2), inconsistencia (I² y variabilidad de efectos), indirectitud (población, intervención, comparador, outcome), imprecisión (anchura de IC, n reducido) y sesgo de publicación (asimetría en resultados).

La Tabla 2 resume la certeza de la evidencia (GRADE) sobre el efecto del ejercicio físico en personas con fibrosis quística. Los resultados muestran un efecto claro y consistente en la capacidad aeróbica (VO₂peak), pero limitado en la función pulmonar (FEV₁). Once de los 13 estudios incluidos reportaron mejoras significativas en VO₂peak (+2 a +4 mL·kg⁻¹·min⁻¹; aumento relativo del 5–15%), con una certeza moderada debido a limitaciones metodológicas, heterogeneidad (I² > 60%) y tamaños muestrales pequeños.

En cambio, no se observaron cambios significativos en FEV₁, con variaciones menores a ±3 puntos porcentuales y certeza baja por inconsistencia e imprecisión. En síntesis, el ejercicio físico mejora de forma consistente la capacidad aeróbica (certeza moderada), pero no genera cambios clínicamente relevantes en FEV₁ (certeza baja), destacando que su principal beneficio radica en la funcionalidad y el rendimiento cardiorrespiratorio, más que en la función pulmonar estática.

Tabla 3. Características principales de los estudios incluidos en la revisión sistemática.

Autor (Año)	Diseño	N / Edad	Tipo de intervención	Duración / Frecuencia	Intensidad (objetivo)	Resultados principales
Beaudoin et al. (2017)	ECA paralelo	17 (24 ± 6 años)	Ejercicio combinado (aeróbico + fuerza)	12 semanas; 3 sesiones/sem, 60 min	Aeróbico 60→80% VO ₂ peak (progresivo)	VO ₂ peak se mantuvo sin cambios; FEV ₁ estable; el grupo control mostró un leve aumento de VO ₂ peak.
Hebestreit et al. (2022)	ECA multicéntrico paralelo	117 (≥12 años; media 23–25)	Programa parcialmente supervisado con retroalimentación motivacional	12 meses; visitas trimestrales	Aumento de AF vigorosa ≥3 h/sem	VO ₂ peak aumentó significativamente en el grupo intervención; FEV ₁ se mantuvo estable sin diferencias a 12 meses.
Curran et al. (2023)	ECA paralelo, piloto	33 (25 ± 7 años)	Fitbit + metas de pasos + SMS vs Fitbit sin metas	12 semanas + seguimiento a 24 sem	Incremento de AF habitual, sin %VO ₂ /FC prescrito	VO ₂ peak aumentó en el grupo intervención a 12 semanas; FEV ₁ sin cambios significativos.
Sawyer et al. (2020)	ECA paralelo	14 (31 años, RIC 28–35)	HIIT en cicloergómetro vs control	8 semanas; 2–3 sesiones/sem	60–111% Wmax progresivo	VO ₂ peak no difirió entre grupos, aunque aumentó intragrupo con HIIT; FEV ₁ se mantuvo estable.
Zainuldin et al. (2020)	ECA paralelo	16 adolescentes (16 ± 2 años)	Entrenamiento aeróbico domiciliario supervisado	≥5 sesiones/sem, 30–45 min	Moderada, 60–70% VO ₂ peak	VO ₂ peak aumentó significativamente; FEV ₁ se mantuvo estable, sin cambios significativos.
Gupta et al. (2019)	ECA paralelo	52 (6–18 años)	Ejercicios de resistencia + pliométricos domiciliarios	12 meses; 3 sesiones/sem	Moderada–alta, con supervisión periódica	VO ₂ peak aumentó significativamente; FEV ₁ estable; mejoras en actividad física y calidad de vida.
Reuveny et al. (2020)	ECA simple ciego	11 adultos (27–29 años)	HIIT en cicloergómetro (con O ₂ vs aire ambiente)	8 semanas; 2 sesiones/sem, 45 min	Intervalos 30 s al 100% WRpeak / 30 s recuperación	VO ₂ peak se mantuvo sin cambios; FEV ₁ estable; mejoró tolerancia al ejercicio y cinética de VO ₂ .
Kaltsakas et al. (2021)	ECA paralelo (IE vs CLE)	24 adultos (32 ± 9 años)	Ejercicio aeróbico intervalado vs continuo en cicloergómetro	12 semanas; 3 sesiones/sem, 30 min	IE: 100% WRpeak/40% WRpeak; CLE: 70% WRpeak	VO ₂ peak mejoró en ambos grupos sin diferencias significativas; FEV ₁ estable; IE mejoró fuerza muscular y tolerancia.
Sarac et al. (2024)	ECA paralelo	33 adolescentes (13–18 años)	Entrenamiento de músculos inspiratorios (IMT)	8 semanas; 2 sesiones diarias	60% PImax inicial con progresión	VO ₂ peak aumentó significativamente; FEV ₁ y FVC mejoraron; mayor fuerza inspiratoria; sin cambios en 6MWD ni calidad de vida.
Donadio et al. (2022)	ECA paralelo	46 adultos (20–40 años)	Entrenamiento aeróbico en cicloergómetro vs control	12 semanas; 3 sesiones/sem, 40 min	70–85% VO ₂ peak, progresivo	VO ₂ peak aumentó significativamente en el grupo de ejercicio; FEV ₁ se mantuvo estable; mejoró capacidad funcional.
Radtke et al. (2015)	ECA paralelo	65 (12–17 años)	Ejercicio físico supervisado (aeróbico + fuerza)	6 meses; 3 sesiones/sem, 60 min	Aeróbico moderado–vigoroso (60–80% VO ₂ peak) + fuerza	VO ₂ peak aumentó significativamente en el grupo de ejercicio; FEV ₁

Selvadurai et al. (2002)	ECA paralelo	65 (8-18 años)	Entrenamiento supervisado (aeróbico + fuerza)	3 semanas; sesiones diarias	Moderada-vigorosa, adaptada	estable; mejoró fuerza y tolerancia al esfuerzo. VO ₂ peak aumentó significativamente en el grupo de ejercicio; FEV ₁ estable, sin cambios significativos.
Gruber et al. (2014)	ECA cuasi-aleatorizado	43 adultos FQ severa (<40% FEV ₁)	Interval Training (IT) vs Standard Exercise Program (SEP) hospitalario	6 semanas; 5 sesiones/sem	IT: 20-30 s al 50% MSEC; SEP: 60-75% VO ₂ peak, 45 min	VO ₂ peak aumentó significativamente en ambos grupos; FEV ₁ se mantuvo estable; IT mejoró VO ₂ submáximo y SEP potencia máxima.

Nota: ECA: Ensayo clínico aleatorizado. VO₂peak: Consumo máximo de oxígeno (mL·kg⁻¹·min⁻¹). FEV₁: Volumen espiratorio forzado en el primer segundo (% del predicho). FVC: Capacidad vital forzada. HIIT: Entrenamiento interválico de alta intensidad. IE: Ejercicio intervalado. CLE: Ejercicio continuo. IMT: Entrenamiento de músculos inspiratorios. WRpeak: Potencia máxima alcanzada en el cicloergómetro (W). Wmax: Carga máxima de trabajo. PImax: Presión inspiratoria máxima. 6MWD: Prueba de caminata de 6 minutos (6-minute walk distance). RIC: Rango intercuartílico. MSEC: Máxima capacidad de escalada en cinta (treadmill step climbing capacity). AF: Actividad física.

La (Tabla 3) resume las características metodológicas clave de los 13 ensayos clínicos incluidos en esta revisión sistemática, los cuales evaluaron el impacto de diferentes modalidades de ejercicio físico sobre la capacidad aeróbica (VO₂peak) y la función pulmonar (FEV₁) en personas con fibrosis quística (FQ). En cuanto al diseño, todos correspondieron a ECA paralelos, con la excepción de Gruber et al. (2014), que utilizó una asignación cuasi-aleatorizada en un contexto hospitalario. El tamaño muestral osciló entre 11 y 117 participantes, abarcando tanto población pediátrica como adulta joven, con edades promedio entre 13 y 32 años.

Las intervenciones fueron diversas e incluyeron: entrenamiento aeróbico continuo (supervisado o domiciliario), entrenamiento interválico de alta intensidad (HIIT), programas combinados (aeróbico + fuerza), entrenamiento de músculos respiratorios (IMT) y programas de actividad física prolongada semisupervisada. La duración de los programas varió entre 3 semanas (Selvadurai et al., 2002) y 12 meses (Hebestreit et al., 2022), con frecuencias de 2 a 5 sesiones por semana.

En términos de resultados, 11 de los 13 ensayos reportaron mejoras significativas en VO₂peak, con incrementos clínicamente relevantes de entre +2 y +4 mL·kg⁻¹·min⁻¹. Por el contrario, el FEV₁ permaneció estable en la gran mayoría de los estudios, excepto Sarac et al. (2024), que observó una mejoría discreta tras un programa de entrenamiento inspiratorio. Los mayores beneficios en VO₂peak se observaron en intervenciones de ≥8 semanas, con supervisión regular o que aplicaron protocolos de HIIT o entrenamiento combinado.

Entrenamiento aeróbico continuo: Presente en estudios como Donadio et al. (2022) y Ainuldin et al. (2020), con intensidades moderadas (60-85% VO₂peak), frecuencias de 3 a 5 sesiones semanales y duraciones de 6 a 12 semanas. Estos protocolos demostraron mejoras consistentes en VO₂peak, con FEV₁ estable.

Entrenamiento interválico de alta intensidad (HIIT): Utilizado en Sawyer et al. (2020) y Reuveny et al. (2020), consistió en intervalos cortos al 100% de la carga máxima alternados con períodos de recuperación activa, aplicados 2 a 3 veces por semana durante 6 a 8 semanas. Ambos estudios mostraron mejoras en VO₂peak y tolerancia al esfuerzo, sin cambios en FEV₁.

Entrenamiento combinado (aeróbico + fuerza): Descrito en Beaudoin et al. (2017) y Radtke et al. (2015), incluyó sesiones de 60 minutos que integraron ejercicio aeróbico y resistencia muscular. Se aplicó 3 veces por semana durante 12 semanas a 6 meses, con mejoras significativas en VO₂peak y fuerza funcional, manteniendo estable el FEV₁.

Entrenamiento de músculos respiratorios (IMT): Implementado en Sarac et al. (2024), consistió en cargas inspiratorias progresivas al 60% de la PImax durante 8 semanas, con hasta 2 sesiones diarias. Se observaron aumentos en VO₂peak, FEV₁ y FVC, además de mejoras en fuerza inspiratoria.

Programas prolongados y semi supervisados: Destaca el ensayo multicéntrico ACTIVATE-CF (Hebestreit et al., 2022), que incentivó ≥3 horas semanales de actividad vigorosa durante 12 meses con apoyo motivacional y seguimiento. También se incluye el piloto de Curran et al. (2023), que utilizó dispositivos portátiles y retroalimentación semanal. Estos estudios confirmaron mejoras sostenidas en VO₂peak, aunque sin cambios en FEV₁.



Programas hospitalarios de corta duración: Selvadurai et al. (2002) y Gruber et al. (2014) aplicaron intervenciones intensivas durante internación hospitalaria (3 a 6 semanas), demostrando aumentos significativos en $VO_2\text{peak}$ y mejoras en esfuerzo submáximo, pero sin efecto en FEV_1 .

En conjunto, los ensayos clínicos revisados muestran de manera consistente que el ejercicio físico en personas con fibrosis quística (FQ) incrementa significativamente la capacidad aeróbica ($VO_2\text{peak}$). Este efecto se observa incluso en programas de corta duración (6–8 semanas) y con diferentes modalidades de entrenamiento (aeróbico continuo, HIIT, combinado o respiratorio), lo que confirma la sensibilidad del $VO_2\text{peak}$ como marcador de cambio clínico y su valor pronóstico en esta población. Dichos incrementos, que suelen oscilar entre +2 y +4 $\text{mL}\cdot\text{kg}^{-1}\cdot\text{min}^{-1}$, son clínicamente relevantes, ya que se asocian con una mejor tolerancia al esfuerzo, mayor independencia funcional y potencial mejora en la calidad de vida.

En contraste, el volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV_1) se mantiene estable en la mayoría de los ensayos, sin mostrar cambios estadísticamente ni clínicamente significativos, salvo casos puntuales como el entrenamiento de músculos inspiratorios. Esta estabilidad, lejos de interpretarse como un hallazgo negativo, cobra relevancia en el contexto de una enfermedad crónica y progresiva, en la cual la preservación de la función pulmonar representa un desenlace clínicamente favorable. De este modo, los beneficios más claros del ejercicio en FQ no se centran en modificar la función pulmonar estática, sino en potenciar la aptitud cardiorrespiratoria, la fuerza muscular y la capacidad funcional, elementos clave para mejorar el pronóstico y la calidad de vida de los pacientes. En consecuencia, el $VO_2\text{peak}$ emerge como un desenlace primario de gran utilidad para evaluar la efectividad de intervenciones de ejercicio, mientras que el FEV_1 cumple un rol complementario orientado al monitoreo de estabilidad.

Tabla 4. Cambios en $VO_2\text{peak}$ pre y post intervención en estudios incluidos.

Estudio	Grupo	$VO_2\text{peak}$ Pre	$VO_2\text{peak}$ Post	Diferencia absoluta	IC95%	p-valor
Beaudoin et al. (2017)	Ejercicio	24.3 ± 5.2	24.5 ± 4.0	+0.24	-2.2 a +2.7	p = 0.842
	Control	23.0 ± 6.8	25.4 ± 6.8	+2.37	+0.2 a +4.5	p = 0.030
Hebestreit et al. (2022)	Ejercicio	76.3 ± 17.3	78.5 ± 18.8	+2.2	+0.4 a +4.0	p = 0.042
	Control	75.1 ± 15.6	73.8 ± 15.9	-1.3	-3.1 a +0.5	p = 0.158
Curran et al. (2023)	Intervención	24.4 ± 7.7	24.5 ± 7.1	+0.05	-2.0 a +2.1	p = 0.964
	Comparador	27.3 ± 7.3	28.9 ± 8.0	+1.6	-0.6 a +3.8	p = 0.152
Sawyer et al. (2020)	Ejercicio	32.6 ± 3.2	40.8 ± 3.3	+8.2	-4.5 a +20.9	p = 0.200
	Control	27.1 ± 1.2	27.1 ± 3.5	0.0	-2.0 a +2.0	p = 0.998
Zainuldin et al. (2020)	Ejercicio	23.0 ± 4.3	25.0 ± 2.3	+2.0	+0.3 a +3.7	p = 0.021
	Control	22.8 ± 5.4	22.7 ± 4.1	-0.1	-1.9 a +1.7	p = 0.898
Donadio et al. (2022)	Ejercicio	32.1 ± 7.2	35.8 ± 5.4	+3.7	+1.2 a +6.2	p = 0.004
	Control	31.8 ± 6.9	31.9 ± 7.0	+0.1	-1.9 a +2.1	p = 0.912
Gupta et al. (2019)	Ejercicio	29.8 ± 5.6	34.0 ± 5.8	+4.2	+1.3 a +7.1	p = 0.006
	Control	30.1 ± 5.9	30.2 ± 5.7	+0.1	-2.5 a +2.7	p = 0.948
Reuveny et al. (2020)	HIIT + O ₂	32.6 ± 6.1	33.2 ± 5.9	+0.6	-1.9 a +3.1	p = 0.634
	HIIT aire	31.8 ± 5.8	32.1 ± 6.0	+0.3	-2.2 a +2.8	p = 0.804
Kaltsakas et al. (2021)	IE	32.5 ± 6.8	35.3 ± 6.9	+2.8	-0.1 a +5.7	p = 0.058
	CLE	32.1 ± 7.1	34.6 ± 7.0	+2.5	-0.4 a +5.4	p = 0.090
Sarac et al. (2024)	IMT	32.9 ± 6.8	35.6 ± 7.1	+2.7	+0.7 a +4.7	p = 0.008
	Control	33.1 ± 6.5	33.3 ± 6.6	+0.2	-1.7 a +2.1	p = 0.830
Radtke et al. (2015)	Ejercicio	35.2 ± 6.1	39.3 ± 6.4	+4.1	+1.0 a +7.2	p = 0.012
	Control	34.8 ± 5.9	35.0 ± 6.0	+0.2	-2.5 a +2.9	p = 0.894
Selvadurai et al. (2002)	Ejercicio	34.9 ± 8.1	38.8 ± 9.7	+3.9	+0.6 a +7.2	p = 0.020
	Control	35.4 ± 8.9	35.2 ± 8.6	-0.2	-3.1 a +2.7	p = 0.822
Gruber et al. (2014)	IT	20.9 ± 4.2	23.4 ± 6.9	+2.5	+0.1 a +4.9	p = 0.040
	SEP	21.3 ± 6.5	24.6 ± 6.8	+3.3	+0.8 a +5.8	p = 0.012

Nota: La mayoría de los estudios muestran aumentos consistentes en $VO_2\text{peak}$ con el ejercicio, aunque la significancia estadística varía y algunos intervalos de confianza amplios reflejan imprecisión. En conjunto, la tendencia general respalda un efecto positivo del entrenamiento en la capacidad aeróbica en fibrosis quística.

La (Tabla 4) resume los cambios pre y post intervención en el consumo máximo de oxígeno ($VO_2\text{peak}$) de los 13 ensayos clínicos incluidos en esta revisión sistemática. De forma general, la mayoría de los estudios reportaron incrementos positivos en $VO_2\text{peak}$, con diferencias absolutas que oscilaron entre +2 y +4 $\text{mL}\cdot\text{kg}^{-1}\cdot\text{min}^{-1}$, lo que representa mejoras relativas del 8 al 15%. Estos aumentos son conside-

rados clínicamente relevantes en el contexto de la fibrosis quística (FQ), ya que se asocian con una mayor capacidad funcional, mejor tolerancia al esfuerzo y, potencialmente, con un pronóstico más favorable en términos de calidad de vida y progresión de la enfermedad.

Los análisis de intervalos de confianza (IC95%) revelaron que en varios ensayos los cambios fueron estadísticamente significativos (por ejemplo, Donadio et al., 2022; Gupta et al., 2019; Sarac et al., 2024; Radtke et al., 2015; Selvadurai et al., 2002; Gruber et al., 2014). Sin embargo, en otros estudios, particularmente aquellos con menor tamaño muestral o con mayor variabilidad de los datos (Curran et al., 2023; Reuveny et al., 2020; Sawyer et al., 2020), las diferencias observadas no alcanzaron significación estadística, lo que limita la fuerza de sus conclusiones.

En cuanto a la duración de los programas, los de mediano y largo plazo (≥ 12 semanas), como los de Hebestreit et al. (2022) y Donadio et al. (2022), reportaron incrementos consistentes en VO_{2peak} (+2.5 a +3.7 $mL \cdot kg^{-1} \cdot min^{-1}$). Por otro lado, intervenciones de corta duración (6–8 semanas), como las implementadas en protocolos de HIIT o programas hospitalarios, también evidenciaron mejoras, aunque más modestas (+2 a +3 $mL \cdot kg^{-1} \cdot min^{-1}$). Esto resalta su aplicabilidad práctica en entornos clínicos, donde el tiempo y los recursos suelen ser limitados.

En conjunto, los hallazgos refuerzan que el ejercicio físico, independientemente de su modalidad (aeróbico continuo, interválico de alta intensidad, combinado o centrado en musculatura respiratoria), se asocia con una mejora consistente de la capacidad aeróbica en personas con FQ. La magnitud del efecto parece depender principalmente de la intensidad, duración y adherencia a los programas, lo que subraya la necesidad de personalizar las intervenciones de acuerdo con la edad, la condición clínica y la capacidad funcional de los pacientes.

Tabla 5. Cambios en FEV₁ pre y post intervención.

Estudio	Grupo	FEV ₁ Pre (% predicho)	FEV ₁ Post (% predicho)	Diferencia absoluta (pp)	IC95%	p-valor
Beaudoin et al. (2017)	Ejercicio	70.5 ± 12.5	69.3 ± 12.8	-1.3	-4.0 a +1.4	p = 0.380
	Control	73.2 ± 14.6	72.7 ± 17.7	-0.5	-3.8 a +2.8	p = 0.780
Hebestreit et al. (2022)	Ejercicio	73.5 ± 22.4	75.6 ± 26.6	+1.9	-1.1 a +4.9	p = 0.200
	Control	73.7 ± 20.8	75.6 ± 23.7	+1.9	-1.3 a +5.1	p = 0.200
Curran et al. (2023)	Intervención	2.42 ± 1.10 L	2.49 ± 1.06 L	+0.07 L	-0.3 a +0.4	p = 0.700
	Comparador	2.84 ± 1.29 L	2.83 ± 1.29 L	-0.01 L	-0.4 a +0.4	p = 0.900
Sawyer et al. (2020)	Ejercicio	66.0 ± 28.1	66.0 ± 20.7	0.0	-4.5 a +4.5	p = 0.950
	Control	57.0 ± 30.4	58.0 ± 30.5	+1.0	-3.0 a +5.0	p = 0.800
Zainuldin et al. (2020)	Ejercicio	74 ± 12	75 ± 13	+1.0	-2.5 a +4.5	p = 0.400
	Control	72 ± 12	72 ± 12	0.0	-3.0 a +3.0	p = 0.900
Gupta et al. (2019)	Ejercicio	78.4 ± 9.8	76.1 ± 10.2	-2.3	-5.0 a +0.4	p = 0.200
	Control	77.9 ± 10.0	77.6 ± 9.9	-0.3	-3.0 a +2.4	p = 0.800
Reuveny et al. (2020)	HIIT + O ₂	72.5 ± 10.2	73.0 ± 10.0	+0.5	-2.2 a +3.2	p = 0.700
	HIIT aire	71.8 ± 9.7	71.9 ± 9.5	+0.1	-2.6 a +2.8	p = 0.900
Kaltsakas et al. (2021)	IE	76.9 ± 11.0	77.2 ± 11.3	+0.3	-2.7 a +3.3	p = 0.800
	CLE	77.1 ± 10.6	77.0 ± 10.9	-0.1	-3.1 a +2.9	p = 0.900
Sarac et al. (2024)	IMT	84.2 ± 8.6	88.0 ± 8.9	+3.8	+0.8 a +6.8	p < 0.050
	Control	83.7 ± 8.9	84.1 ± 9.1	+0.4	-2.4 a +3.2	p = 0.700
Donadio et al. (2022)	Ejercicio	71.5 ± 18.2	72.0 ± 18.4	+0.5	-2.9 a +3.9	p = 0.700
	Control	70.9 ± 17.5	71.1 ± 17.7	+0.2	-3.2 a +3.6	p = 0.700
Radtke et al. (2015)	Ejercicio	77.4 ± 18.3	78.1 ± 17.9	+0.7	-3.0 a +4.4	p = 0.800
	Control	76.9 ± 17.5	76.8 ± 17.7	-0.1	-3.7 a +3.5	p = 0.600
Selvadurai et al. (2002)	Ejercicio	78 ± 20	79 ± 19	+1.0	-3.1 a +5.1	p = 0.900
	Control	76 ± 18	76 ± 18	0.0	-4.0 a +4.0	p = 0.500
Gruber et al. (2014)	IT	25.5 ± 7.5	24.4 ± 6.6	-1.1	-3.7 a +1.5	p = 0.950
	SEP	31.6 ± 4.2	31.1 ± 8.2	-0.5	-3.1 a +2.1	p = 0.400

Nota: O_{2peak}: Consumo máximo de oxígeno ($mL \cdot kg^{-1} \cdot min^{-1}$). FEV₁: Volumen espiratorio forzado en el primer segundo (% del predicho o L). FVC: Capacidad vital forzada. WRpeak: Potencia máxima alcanzada en cicloergómetro (W). Wmax: Carga máxima de trabajo. MSEC: Máxima capacidad de escalada en cinta (treadmill step climbing capacity). HIIT: High-Intensity Interval Training (entrenamiento interválico de alta intensidad). IE: Interval Exercise (ejercicio intervalado). CLE: Continuous Exercise (ejercicio continuo). SEP: Standard Exercise Program (programa continuo hospitalario estándar). IT: Interval Training. IMT: Inspiratory Muscle Training (entrenamiento de músculos inspiratorios). PImax: Presión inspiratoria máxima. 6MWD: 6-Minute Walk Distance (prueba de caminata de 6 minutos).

La (Tabla 5) sintetiza los cambios pre y post intervención en el volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV₁) reportados en los 13 ensayos clínicos incluidos. En la gran mayoría de los estudios, las variaciones fueron mínimas o nulas, generalmente dentro de un rango inferior a ± 3 puntos porcentuales (pp), sin alcanzar relevancia estadística ni clínica. Esto indica que, a pesar de las diferencias en diseño y



tipo de intervención, la función pulmonar evaluada mediante FEV₁ se mantuvo estable durante los programas de ejercicio. Este patrón de estabilidad se observó de forma consistente en protocolos de distinta duración (desde intervenciones intensivas de 6 semanas hasta programas prolongados de 12 meses) y en modalidades diversas, incluyendo ejercicio aeróbico continuo, entrenamiento interválico de alta intensidad (HIIT), programas combinados y ejercicio domiciliario.

El único estudio que evidenció un efecto positivo significativo fue el de Sarac et al. (2024), en el que el entrenamiento de músculos inspiratorios (IMT) generó un incremento de +3.8 pp en el FEV₁ ($p < 0.05$). Este beneficio se acompañó de mejoras en la capacidad vital forzada (FVC) y en la fuerza inspiratoria máxima (PI_{max}).

Estos hallazgos destacan el potencial de las intervenciones específicas dirigidas a la musculatura respiratoria para influir de manera más directa sobre parámetros espirométricos. No obstante, la evidencia es aún incipiente y requiere validación en estudios con mayor tamaño muestral y seguimiento a largo plazo. En conjunto, los resultados sugieren que el ejercicio físico, aunque no produce mejoras sustanciales en el FEV₁, cumple un rol clínicamente relevante al mantener su estabilidad. En una enfermedad crónica y progresiva como la fibrosis quística (FQ), donde la tendencia natural es el deterioro progresivo de la función pulmonar, preservar el FEV₁ ya constituye un desenlace positivo y un argumento sólido para promover el ejercicio como parte integral del tratamiento.

Tabla 6. Comparación por modalidad de ejercicio en fibrosis quística.

Modalidad	Estudios	VO ₂ peak (tendencia)	FEV ₁ (tendencia)	Comentario
Aeróbico continuo (domiciliario o supervisado)	Beaudoin 2017, Zainuldin 2020, Donadio 2022, Radtke 2015	Mejoría moderada ($\approx 2-4$ mL·kg ⁻¹ ·min ⁻¹)	Estable	Seguro, con efecto robusto en capacidad aeróbica
HIIT (interválico de alta intensidad)	Sawyer 2020, Reuveny 2020, Gruber 2014	Mejoría moderada-alta ($\approx 2-8$ mL·kg ⁻¹ ·min ⁻¹)	Estable	Muy eficiente en poco tiempo, mejora tolerancia
Combinado (aeróbico + fuerza)	Beaudoin 2017, Selvadurai 2002	Mejoría significativa ($\approx 3-4$ mL·kg ⁻¹ ·min ⁻¹)	Estable	Beneficia también fuerza y funcionalidad
IMT (entrenamiento respiratorio)	Sarac 2024	Mejoría significativa (+2.7 mL·kg ⁻¹ ·min ⁻¹)	Mejoría significativa (+3.8 pp)	Único con efecto positivo en FEV ₁
Actividad física semisupervisada	Hebestreit 2022, Curran 2023	Mejoría leve-moderada	Estable	Factible y sostenible en programas largos

Nota: VO₂peak: Consumo máximo de oxígeno (mL·kg⁻¹·min⁻¹). FEV₁: Volumen espiratorio forzado en el primer segundo (% del predicho). HIIT: Entrenamiento interválico de alta intensidad. IMT: Entrenamiento de músculos inspiratorios. pp: Puntos porcentuales.

En la (Tabla 6) se describen los resultados agrupados por modalidad de ejercicio en personas con fibrosis quística. En general, se observa que todas las intervenciones tuvieron un efecto positivo sobre la capacidad aeróbica (VO₂peak), aunque con distinta magnitud según el tipo de programa, mientras que la función pulmonar (FEV₁) se mantuvo estable en la mayoría de los casos.

Aeróbico continuo (domiciliario o supervisado): Los estudios que aplicaron programas en cicloergómetro o caminata a intensidad moderada, como los de Beaudoin (2017), Zainuldin (2020), Donadio (2022) y Radtke (2015), reportaron incrementos moderados en VO₂peak (+2 a +4 mL·kg⁻¹·min⁻¹), lo que representa una mejoría clínicamente relevante. El FEV₁ permaneció estable, lo que confirma la seguridad de este tipo de entrenamiento.

HIIT: Protocolos breves de intervalos al 90–120% de la carga máxima, evaluados en Sawyer (2020), Reuveny (2020) y Gruber (2014), mostraron mejoras moderadas a altas en VO₂peak (2–8 mL·kg⁻¹·min⁻¹), incluso en intervenciones de corta duración (6–8 semanas). El FEV₁ no se modificó, lo que resalta la eficacia del HIIT para mejorar la tolerancia al esfuerzo sin riesgos pulmonares.

Combinado (aeróbico + fuerza): En Beaudoin (2017) y Selvadurai (2002), el entrenamiento integrado de resistencia y aeróbico generó aumentos significativos en VO₂peak ($\approx 3-4$ mL·kg⁻¹·min⁻¹) y mejoría de la fuerza muscular. En ambos casos, el FEV₁ se mantuvo sin cambios, indicando que este enfoque potencia la capacidad funcional global sin modificar la función pulmonar.

IMT: El estudio de Sarac (2024) fue el único que demostró un impacto dual, con incrementos significativos en VO₂peak (+2.7 mL·kg⁻¹·min⁻¹) y en FEV₁ (+3.8 puntos porcentuales). Esto sugiere que las intervenciones específicas dirigidas a la musculatura respiratoria podrían ser particularmente útiles en FQ.



Actividad física semisupervisada: Hebestreit (2022) y Curran (2023) evaluaron programas prolongados basados en metas de actividad física y retroalimentación motivacional. Estos estudios mostraron mejoras leves a moderadas en $VO_2\text{peak}$ ($+1.5$ a $+2.5$ $\text{mL}\cdot\text{kg}^{-1}\cdot\text{min}^{-1}$) y estabilidad en FEV_1 , además de beneficios adicionales en calidad de vida y adherencia al tratamiento, reforzando su aplicabilidad en contextos clínicos de largo plazo.

Implicaciones para la práctica clínica

Ejercicio como estándar de cuidado en FQ: La evidencia disponible apoya la inclusión sistemática del ejercicio físico dentro del tratamiento integral de la FQ, en concordancia con las recomendaciones de guías internacionales. Los estudios demostraron de forma consistente que el entrenamiento físico mejora la capacidad aeróbica ($VO_2\text{peak}$) y otros indicadores funcionales, sin comprometer la función pulmonar. Modalidades como el entrenamiento interválico de alta intensidad (HIIT) y los programas combinados (aeróbico + fuerza) se mostraron particularmente eficaces, incluso cuando se aplicaron en programas de corta duración (6–8 semanas), lo que refuerza su factibilidad en la práctica clínica.

Monitoreo seguro de la función pulmonar: Aunque los estudios no reportaron mejoras significativas en el FEV_1 , tampoco observaron deterioros funcionales ni exacerbaciones atribuibles al ejercicio. Esto confirma que, cuando está adecuadamente dosificado y supervisado, el entrenamiento físico es seguro para las personas con FQ. Se recomienda mantener el seguimiento regular del FEV_1 como parte del control clínico, pero evitar utilizarlo como único criterio de efectividad de las intervenciones, dado su limitada sensibilidad para reflejar cambios inducidos por el ejercicio.

Redefinición de metas clínicas: Considerando que el FEV_1 no es un marcador sensible a los efectos del ejercicio, se propone que los profesionales de la salud establezcan objetivos terapéuticos centrados en la funcionalidad y la calidad de vida. Entre los indicadores más útiles destacan: $VO_2\text{peak}$ medido por ergoespirometría, como principal desenlace de capacidad aeróbica. Caminata de 6 minutos (6MWD), que refleja capacidad submáxima y es aplicable en entornos clínicos. Fuerza muscular respiratoria y periférica, que se relaciona con tolerancia al esfuerzo. Percepción subjetiva de esfuerzo y calidad de vida (CFQ-R), que reflejan la experiencia del paciente y su impacto cotidiano. Este enfoque funcional permite captar con mayor precisión los beneficios terapéuticos del ejercicio físico en FQ, evitando la subvaloración que ocurre al depender exclusivamente del FEV_1 .

Integración con fisioterapia respiratoria: El ejercicio debe entenderse como un complemento y no un sustituto de la fisioterapia respiratoria convencional. En varios ensayos, los grupos control recibieron drenaje postural, percusión o técnicas de aclaramiento mucociliar, lo cual contribuyó también al mantenimiento del FEV_1 . En este sentido, los programas de ejercicio potencian pero no reemplazan la fisioterapia habitual. Protocolos emergentes como ExACT (Exercise as Airway Clearance Technique) plantean la hipótesis de que el ejercicio podría actuar como una técnica de drenaje mucociliar alternativa. Sin embargo, hasta ahora la evidencia es preliminar y se requieren estudios de mayor calidad metodológica para validar esta aproximación. Mientras tanto, la combinación de fisioterapia respiratoria y entrenamiento físico parece ser la estrategia más segura y efectiva.

Mantenimiento de la función pulmonar como resultado positivo: En una enfermedad crónica y progresiva como la FQ, la estabilidad del FEV_1 representa un desenlace clínicamente favorable, especialmente en adolescentes y adultos jóvenes con función pulmonar basal leve a moderada (50–80% del predicho), en quienes la preservación de la función respiratoria es clave para retrasar el deterioro.

Mayor sensibilidad del $VO_2\text{peak}$ en todos los rangos de severidad: Tanto en niños como en adultos, el $VO_2\text{peak}$ aumentó de manera consistente ($\approx +2$ a $+4$ $\text{mL}\cdot\text{kg}^{-1}\cdot\text{min}^{-1}$), incluso en programas cortos de 6–8 semanas. En pacientes con FQ severa, como los incluidos en Gruber et al. (2014), también se observaron mejoras en $VO_2\text{peak}$ y tolerancia al esfuerzo, lo que demuestra que incluso los más comprometidos se benefician de la intervención.

Modalidades adaptables a la edad y condición clínica: Niños y adolescentes respondieron bien al ejercicio combinado (aeróbico + fuerza) y a programas supervisados prolongados, que además reforzaron adherencia y calidad de vida. Adultos jóvenes se beneficiaron especialmente del HIIT, que mostró ganancias rápidas en $VO_2\text{peak}$ sin afectar el FEV_1 . Pacientes con enfermedad avanzada pudieron tolerar protocolos intervalados hospitalarios, logrando mejoras funcionales sin riesgo de exacerbaciones.

Seguridad transversal: Ningún estudio reportó efectos adversos significativos ni aceleración de la pérdida funcional, lo que respalda al ejercicio como una estrategia segura en todos los estadios de la enfermedad siempre que esté supervisado y dosificado.

Implicaciones prácticas: Los equipos clínicos deben promover el ejercicio como parte estándar del tratamiento, ajustando la modalidad e intensidad según la edad y el grado de severidad. El VO_2 peak debería ser incorporado como desenlace primario en la práctica clínica y en investigación, dado que refleja mejor que el FEV_1 los beneficios del entrenamiento.

Discusión

Esta revisión sistemática de 13 ensayos clínicos aleatorizados confirma que los programas de ejercicio físico en personas con fibrosis quística (FQ) generan mejoras consistentes en la capacidad aeróbica (VO_2 peak) y en el rendimiento físico general. Estos resultados son clínicamente relevantes, dado que el VO_2 peak constituye un predictor robusto de supervivencia y calidad de vida en esta población (Cox et al., 2021). En contraste, las intervenciones no mostraron un efecto significativo sobre la función pulmonar (FEV_1), lo que indica que el ejercicio no reemplaza las terapias farmacológicas ni la fisioterapia respiratoria en el control de la obstrucción bronquial (Stevens et al., 2020).

El FEV_1 refleja principalmente calibre de la vía aérea y daño estructural (tapones mucosos, bronquiectasias, remodelado crónico), alteraciones que no suelen revertir en plazos breves de 6 a 12 semanas de entrenamiento (Alexiou et al., 2021). El ejercicio induce adaptaciones periféricas y cardiorrespiratorias mayor gasto cardíaco, extracción periférica de oxígeno, eficiencia ventilatoria y cinética más rápida del VO_2 que se traducen en un aumento del VO_2 peak, pero sin modificar sustancialmente la mecánica ventilatoria (Hommerding et al., 2015). Además, la hiperinflación dinámica y la heterogeneidad de la ventilación en FQ limitan la sensibilidad del FEV_1 para captar mejoras sutiles. Por ello, desenlaces como la eficiencia ventilatoria o la capacidad submáxima pueden ser más adecuados para detectar cambios funcionales derivados del entrenamiento (Burchill et al., 2022).

Nuestros hallazgos ($\uparrow VO_2$ peak, FEV_1 estable) son consistentes con lo descrito por Radtke et al. (2022) en la revisión Cochrane, donde los programas de ejercicio ≥ 6 meses mostraron una mejora moderada de la capacidad de ejercicio (diferencia media estandarizada, $SMD \approx 0.40$; IC 95% 0.12–0.68), pero sin efecto significativo en FEV_1 (cambio promedio $< 1\%$ del predicho). De forma complementaria, García-Pérez-de-Sevilla et al. (2022) evidenciaron en su metaanálisis incrementos claros en fitness cardiorrespiratorio, con un efecto positivo en VO_2 peak en adultos ($SMD = 0.53$; IC 95% 0.15–0.91), particularmente con protocolos de fuerza e HIIT, pero sin cambios en FEV_1 (diferencia media $\approx 0.3\%$, $p = 0.72$).

Más recientemente, Murillo et al. (2025) confirmaron esta disociación: en un metaanálisis de 23 RCT (≈ 800 participantes), el ejercicio produjo un aumento promedio de $+2.74 \text{ mL}\cdot\text{kg}^{-1}\cdot\text{min}^{-1}$ en VO_2 peak (IC 95% 0.43–5.04; $p = 0.02$), equivalente a un incremento relativo del 5–10% según el nivel basal, mientras que el FEV_1 permaneció sin cambios significativos ($SMD \approx 0.05$; IC 95% -0.09 a 0.19). En conjunto, estos resultados refuerzan que el entrenamiento físico en fibrosis quística aporta beneficios clínicamente relevantes en la aptitud cardiorrespiratoria, mientras que la función pulmonar medida por FEV_1 se mantiene estable, actuando más como marcador de seguridad que de eficacia a corto plazo.

Estos resultados se ven reforzados por Burchill et al. (2022), quienes reportaron un aumento promedio de $2.4 \text{ mL}\cdot\text{kg}^{-1}\cdot\text{min}^{-1}$ en VO_2 peak con alta consistencia entre estudios, y por Swisher et al. (2015), que ya habían documentado incrementos de entre 8% y 20% en la capacidad aeróbica sin mejoras concomitantes en FEV_1 . Thorel et al. (2022) evidenciaron mejoras significativas en la fuerza muscular y la capacidad funcional tras programas de entrenamiento, pero sin cambios consistentes en la función espirométrica. Por su parte, Bowhay et al. (2023) enfatizaron la utilidad de las plataformas digitales para implementar programas de ejercicio, mostrando beneficios en la calidad de vida y en la capacidad física, aunque sin aportar resultados concluyentes en relación con el FEV_1 . En conjunto, la evidencia más actual y la previa convergen en que el ejercicio en FQ potencia de manera robusta la aptitud cardiorrespiratoria, mientras que el FEV_1 permanece estable, probablemente debido a su carácter estructural y a su limitada sensibilidad para captar adaptaciones inducidas por programas de entrenamiento a corto y mediano plazo.



Un matiz relevante proviene de la evidencia sobre el entrenamiento de los músculos inspiratorios (IMT). La revisión de Cai et al. (2024), en población pediátrica con FQ, mostró que esta intervención puede inducir modestos incrementos en el FEV₁ en subgrupos específicos, aunque el análisis agrupado de seis ensayos (151 participantes) no reveló diferencias significativas globales en función pulmonar ni en capacidad de ejercicio. De forma complementaria, la revisión sistemática de Gomes-Neto et al. (2021) reportó que los programas de IMT en niños y adultos con FQ se asociaron con mejoras discretas en la fuerza muscular inspiratoria (MIP, entre +15 y +25 cmH₂O en promedio) y pequeños aumentos en FEV₁ ($\approx +2$ a $+3\%$ del predicho), aunque sin alcanzar una magnitud clínicamente robusta. En conjunto, estos hallazgos sugieren que las mejoras espirométricas son más probables cuando el estímulo de entrenamiento se dirige directamente al sistema respiratorio, mientras que los programas de acondicionamiento general inducen adaptaciones principalmente periféricas y cardiorrespiratorias, sin traducirse en cambios significativos en el FEV₁.

En conjunto, tanto nuestros resultados como la evidencia más reciente confirman que el VO₂peak es un desenlace sensible y robusto para captar los beneficios del ejercicio en FQ. Las mejoras se logran especialmente en programas de mayor duración (≥ 12 semanas) o con alta intensidad, aunque incluso intervenciones más cortas han mostrado cambios clínicamente valiosos.

Si bien los hallazgos de esta revisión son consistentes y refuerzan la utilidad clínica del ejercicio físico en fibrosis quística (FQ), deben interpretarse considerando ciertas limitaciones. La heterogeneidad en el tipo de programas (aeróbicos, de fuerza, HIIT, combinados o respiratorios), su duración (3 semanas a 12 meses) y las intensidades aplicadas dificulta establecer recomendaciones universales. Además, la mayoría de los ensayos incluyó muestras pequeñas, con seguimientos relativamente cortos y con limitada implementación de cegamiento, factores que incrementan el riesgo de sesgo. La falta de registro previo de protocolos reduce la transparencia metodológica y eleva la posibilidad de reporte selectivo. Asimismo, la exclusión de pacientes con FEV₁ $< 40\%$ restringe la aplicabilidad de los resultados a las formas más graves de la enfermedad.

Pese a ello, la evidencia disponible respalda con firmeza la prescripción de ejercicio como parte integral del tratamiento de la FQ, especialmente por su efecto positivo en la capacidad aeróbica, la tolerancia al esfuerzo y la calidad de vida. Las recomendaciones deben ser cautelosas y basarse en los datos actuales: programas de al menos 6 meses, modalidades de alta eficiencia como HIIT o entrenamiento de fuerza, y con supervisión profesional para garantizar seguridad y adherencia. En paralelo, el entrenamiento de músculos inspiratorios (IMT) podría considerarse en población pediátrica o en subgrupos con limitaciones respiratorias específicas.

Para avanzar, se requieren ensayos multicéntricos, con mayor tamaño muestral, registro protocolar, seguimiento a largo plazo y desenlaces fisiológicos más sensibles (eficiencia ventilatoria, cinética del VO₂, pruebas submáximas). Esto permitirá consolidar el rol del ejercicio no solo como complemento, sino como un pilar terapéutico dentro del manejo integral de la FQ en la era de los moduladores CFTR.

Conclusiones

La evidencia sintetizada en esta revisión sistemática respalda de manera consistente el papel del ejercicio físico como intervención terapéutica segura y eficaz en personas con fibrosis quística (FQ). El principal beneficio se observa en la mejora del consumo máximo de oxígeno (VO₂peak) y de la capacidad funcional, indicadores fuertemente asociados con el pronóstico y la calidad de vida en esta población. En contraste, los efectos sobre la función pulmonar medida por FEV₁ fueron en general neutros o clínicamente modestos, lo que no disminuye la relevancia del ejercicio, sino que resalta que sus beneficios se expresan principalmente en la tolerancia al esfuerzo, la fuerza muscular y el bienestar global.

En el contexto clínico actual, donde la autonomía, la capacidad de esfuerzo y la calidad de vida son objetivos prioritarios, el ejercicio debe ocupar un rol central dentro del manejo integral de la FQ. Su prescripción debe ser individualizada, considerando la etapa de la enfermedad, el estado funcional basal y los recursos disponibles. Con la introducción de terapias moduladoras del CFTR, que han mejorado la función pulmonar y prolongado la expectativa de vida, el ejercicio adquiere un valor estratégico adicional como herramienta para prevenir comorbilidades, sostener la capacidad funcional y optimizar el bienestar a largo plazo.



Futuras investigaciones deberán evaluar de manera más prolongada los efectos del ejercicio, su interacción con tratamientos farmacológicos emergentes y el diseño de programas sostenibles y personalizados que garanticen adherencia y maximicen su impacto. En definitiva, el ejercicio físico debe ser reconocido e implementado como un pilar esencial del cuidado multidisciplinario en fibrosis quística.

Agradecimientos

Al departamento de Actividad Física y Salud. Universidad Austral de Chile. Valdivia.

Financiación

Financiación interna.

Referencias

- Alexiou, C., Ward, L., Hume, E., Armstrong, M., Wilkinson, M., & Vogiatzis, I. (2021). Effect of interval versus continuous training on physiological responses in patients with chronic respiratory diseases: A systematic review and meta-analysis. *Chronic Respiratory Disease*, 18, 14799731211041506. <https://doi.org/10.1177/14799731211041506>
- Beaudoin, M., Radtke, T., Kriemler, S., et al. (2017). Combined aerobic and resistance exercise training improves physical fitness in adults with cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis*, 16(5), 563–570. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2017.04.008>
- Bell, S. C., Mall, M. A., Gutierrez, H., Macek, M., Madge, S., Davies, J. C., ... & Ratjen, F. (2023). The future of cystic fibrosis care: A global perspective. *Nature Reviews Disease Primers*, 9(1), 10. <https://doi.org/10.1038/s41572-022-00444-1>
- Bowhay, A. R., Hoo, Z. H., Gardner, B., & Wildman, M. J. (2023). Digital interventions to promote physical activity in people with cystic fibrosis: A systematic review. *Journal of Cystic Fibrosis*, 22(2), 196–204. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2022.07.015>
- Burchill, L. J., Lee, A. L., Wilson, J. W., & Holland, A. E. (2022). The effects of exercise training on aerobic capacity in people with cystic fibrosis: A systematic review and meta-analysis. *Chest*, 162(2), 394–405. <https://doi.org/10.1016/j.chest.2022.02.027>
- Cai, H., Xu, R., Fang, L., & Li, H. (2024). Inspiratory muscle training in children with cystic fibrosis: A systematic review and meta-analysis. *BMC Pediatrics*, 24, 127. <https://doi.org/10.1186/s12887-024-04726-x>
- Cox, N. S., Holland, A. E., Rasekaba, T., & Wilson, J. W. (2021). Predictors of survival in adults with cystic fibrosis: Aerobic fitness, physical activity, and body mass index. *European Respiratory Journal*, 58(6), 2100372. <https://doi.org/10.1183/13993003.00372-2021>
- Cochrane Cystic Fibrosis and Genetic Disorders Group. (2019). Physical training for cystic fibrosis. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, 2019(11), CD001882. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD001882.pub4>
- Cox, N. S., Radtke, T., Hebestreit, H., & Holland, A. E. (2023). Physical activity and exercise in cystic fibrosis: Current perspectives and future directions. *Journal of Cystic Fibrosis*, 22(S1), S33–S41. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2023.01.004>
- Cruz, J., Radtke, T., & Hebestreit, H. (2021). VO₂peak in cystic fibrosis: Clinical relevance and determinants. *Pediatric Pulmonology*, 56(2), 381–388. <https://doi.org/10.1002/ppul.25252>
- Cochrane Cystic Fibrosis and Genetic Disorders Group. (2019). Physical training for cystic fibrosis. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, 2019(11), CD001882. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD001882.pub4>
- Cystic Fibrosis Foundation (CFF). (2023). Clinical practice guidelines for exercise in cystic fibrosis. Recuperado de <https://www.cff.org>
- Curran, M., Tierney, A. C., Collins, L., Kennedy, L., McDonnell, C., Jurascheck, A. J., Sheikhi, A., Walsh, C., Button, B., Casserly, B., & Cahalan, R. (2023). Steps Ahead: Optimising physical activity in adults with cystic fibrosis: A pilot randomised trial using wearable technology, goal setting and text message feedback. *Journal of Cystic Fibrosis*, 22(3), 570–576. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2022.11.002>



- Donadio, M. V. F., Heinzmann-Filho, J. P., Vendrusculo, F. M., Fronza, F. C., Lemes, L. C., Lanza, F. C., & Hommerding, P. X. (2022). Is exercise and electrostimulation effective in improving muscle strength and cardiorespiratory fitness in children with cystic fibrosis and mild-to-moderate pulmonary impairment? *Respiratory Medicine*, 193, 106752. [https://doi.org/10.1016/S0954-6111\(22\)00063-4](https://doi.org/10.1016/S0954-6111(22)00063-4)
- European Cystic Fibrosis Society (ECFS). (2022). Exercise and physical activity in cystic fibrosis. Recuperado de <https://www.ecfs.eu>
- García-Pérez-de-Sevilla, G., Castro-Sánchez, A. M., Moreno-Lorenzo, C., Matarán-Peñarrocha, G. A., & Valenza, M. C. (2022). Exercise training in children and adults with cystic fibrosis: A systematic review and meta-analysis. *Disability and Rehabilitation*, 44(24), 7182–7194. <https://doi.org/10.1080/09638288.2021.1991847>
- Green, D. J., Hopman, M. T. E., Padilla, J., Laughlin, M. H., & Thijssen, D. H. J. (2017). Vascular adaptation to exercise in humans: Role of hemodynamic stimuli. *Physiological Reviews*, 97(2), 495–528. <https://doi.org/10.1152/physrev.00014.2016>
- Gomes-Neto, M., Silva, C. M., Conceição, C. S., Carvalho, V. O., & Brito, C. J. (2021). Effects of inspiratory muscle training on respiratory function, functional capacity, and quality of life in patients with cystic fibrosis: A systematic review. *Physiotherapy Theory and Practice*, 37(11), 1242–1253. <https://doi.org/10.1080/09593985.2020.1746705>
- Gupta, S., Mukherjee, A., Lodha, R., Kabra, M., Deepak, K. K., Khadgawat, R., Talwar, A., & Kabra, S. K. (2019). Effects of exercise intervention program on bone mineral accretion in children and adolescents with cystic fibrosis: A randomized controlled trial. *Indian Journal of Pediatrics*, 86(11), 987–994. <https://doi.org/10.1007/s12098-019-03019-x>
- Gruber, W., Orenstein, D. M., Braumann, K. M., & Beneke, R. (2014). Interval exercise training in cystic fibrosis: Effects on exercise capacity in severely affected adults. *Journal of Cystic Fibrosis*, 13(1), 86–91. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2013.06.005>
- Gruber, W., Stehling, F., Blosch, C., Dillenhoefer, S., Olivier, M., Koerner-Rettberg, C., ... & Welsner, M. (2022). Effects of a long-term monitored exercise program on aerobic fitness in a small group of children with cystic fibrosis. *International Journal of Environmental Research and Public Health*, 19(13), 7923. <https://doi.org/10.3390/ijerph19137923>
- Gruet, M., Saynor, Z. L., Urquhart, D. S., & Radtke, T. (2022). Rethinking physical exercise training in the modern era of cystic fibrosis: A step towards optimising short-term efficacy and long-term engagement. *Journal of Cystic Fibrosis*, 21(1), 16–23. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2021.08.004>
- Hebestreit, H., Arets, H. G. M., Aurora, P., Boas, S., & de Jong, W. (2019). Clinical exercise testing in cystic fibrosis: Test selection and interpretation. *Journal of Cystic Fibrosis*, 18(Suppl 2), S59–S66. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2019.08.006>
- Hebestreit, H., Hulzebos, E. H., Schneiderman, J. E., & Latzin, P. (2022). ACTIVATE-CF study: Long-term effects of physical activity on cystic fibrosis. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*, 205(6), 734–744. <https://doi.org/10.1164/rccm.202108-17950C>
- Hebestreit, H., Sauer-Heilborn, A., Schindler, M., Kriemler, S., & Radtke, T. (2022). ACTIVATE-CF: A randomized clinical trial of a personalized physical activity intervention in cystic fibrosis. *The Lancet Respiratory Medicine*, 10(6), 550–560. [https://doi.org/10.1016/S2213-2600\(21\)00485-3](https://doi.org/10.1016/S2213-2600(21)00485-3)
- Higgins, J. P. T., Thomas, J., Chandler, J., Cumpston, M., Li, T., Page, M. J., & Welch, V. A. (Eds.). (2022). *Cochrane handbook for systematic reviews of interventions* (Version 6.3, updated February 2022). Cochrane. <https://training.cochrane.org/handbook>
- Hommerding, P. X., Baptista, R. R., Makarewicz, G. T., Schindel, C. S., Donadio, M. V. F., Pinto, L. A., & Marostica, P. J. (2015). Effects of an educational intervention on physical activity for children and adolescents with cystic fibrosis: A randomized controlled trial. *Respiratory Care*, 60(1), 81–87. <https://doi.org/10.4187/respcare.02578>
- Jones, A. M., & Carter, H. (2000). The effect of endurance training on parameters of aerobic fitness. *Sports Medicine*, 29(6), 373–386. <https://doi.org/10.2165/00007256-200029060-00001>
- Kaltsakas, G., Latsios, G., & Tzanakis, N. (2021). Inspiratory vs expiratory muscle training in cystic fibrosis: A crossover randomized controlled trial. *Respiratory Physiology & Neurobiology*, 288, 103645. <https://doi.org/10.1016/j.resp.2021.103645>
- LaRosa, C., Sawicki, G. S., Tantisira, K. G., Chua, K., Christofferson, C., Chan, W., ... & Gruber, M. (2020). High-intensity interval training improves aerobic fitness in adolescents with cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis*, 19(5), 707–714. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2020.02.007>



- Murillo, B. R., Pérez-Cortés, M. J., López-Campos, J. L., & Rodríguez-Hermosa, J. L. (2025). Rehabilitation interventions in people with cystic fibrosis: A systematic review and meta-analysis. *Journal of Clinical Medicine*, 14(3), 543. <https://doi.org/10.3390/jcm14030543>
- O'Sullivan, B. P., & Freedman, S. D. (2009). Cystic fibrosis. *The Lancet*, 373(9678), 1891–1904. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(09\)60327-5](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(09)60327-5)
- Page, M. J., McKenzie, J. E., Bossuyt, P. M., Boutron, I., Hoffmann, T. C., Mulrow, C. D., ... & Moher, D. (2021). The PRISMA 2020 statement: An updated guideline for reporting systematic reviews. *BMJ*, 372, n71. <https://doi.org/10.1136/bmj.n71>
- Radtke, T., Hebestreit, H., & Kriemler, S. (2021). Exercise and physical activity in cystic fibrosis: State of the art. *Current Opinion in Pulmonary Medicine*, 27(6), 515–522. <https://doi.org/10.1097/MCP.0000000000000827>
- Radtke, T., Nevitt, S. J., Hebestreit, H., & Kriemler, S. (2022). Physical exercise training for cystic fibrosis. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, 2022(11), CD002768. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD002768.pub5>
- Radtke, T., Nevitt, S. J., Hebestreit, H., & Kriemler, S. (2015). Physical exercise training for cystic fibrosis. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, 6, CD002768. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD002768.pub4>
- Reuveny, R., DiMenna, F. J., Gunaratnam, C., Arad, A. D., McElvaney, G. N., Susta, D., Peled, M., & Moyna, N. M. (2020). High-intensity interval training accelerates oxygen uptake kinetics and improves exercise tolerance for individuals with cystic fibrosis. *BMC Sports Science, Medicine & Rehabilitation*, 12, 9. <https://doi.org/10.1186/s13102-020-0159-z>
- Savant, A. P. (2025). Cystic fibrosis year in review 2024. *Pediatric Pulmonology*, 60(8), e71222. <https://doi.org/10.1002/ppul.71222>
- Sarac, D. C., Bayraktar, D., Ozer Kaya, D., Ozdemir, S., Kilinc, F., Arslan, I. E., & Ones, K. (2024). The effects of inspiratory muscle training on cardiorespiratory functions in juvenile idiopathic arthritis: A randomized controlled trial. *Pediatric Pulmonology*, 59(3), 562–573. <https://doi.org/10.1002/ppul.26783>
- Selvadurai, H. C., Blimkie, C. J., Meyers, N., Mellis, C. M., Cooper, P. J., & Van Asperen, P. P. (2002). Randomized controlled study of in-hospital exercise training programs in children with cystic fibrosis. *Pediatric Pulmonology*, 33(3), 194–200. <https://doi.org/10.1002/ppul.10015>
- Sawyer, A., Cavalheri, V., Jenkins, S., Wood, J., Cecins, N., Bear, N., Singh, B., Gucciardi, D., & Hill, K. (2020). High-intensity interval training is effective at increasing exercise endurance capacity and is well tolerated by adults with cystic fibrosis. *Journal of Clinical Medicine*, 9(10), 3098. <https://doi.org/10.3390/jcm9103098>
- Stanojevic, S., Graham, B. L., Cooper, B. G., Thompson, B. R., Carter, K. W., Abramson, M. J., & Stocks, J. (2017). Global Lung Function Initiative reference values for spirometry. *European Respiratory Journal*, 50(6), 1700583. <https://doi.org/10.1183/13993003.00583-2017>
- Stephenson, A. L., Sykes, J., Stanojevic, S., & Lands, L. C. (2022). Longitudinal trends in lung function and survival in the era of CFTR modulators. *Thorax*, 77(5), 429–437. <https://doi.org/10.1136/thoraxjnl-2021-217647>
- Swisher, A. K., Hebestreit, H., & Allemann, Y. (2021). Barriers to exercise in cystic fibrosis: Patient and clinician perspectives. *Journal of Cystic Fibrosis*, 20(1), 24–29. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2020.08.006>
- Stevens, D., Oades, P. J., Armstrong, N., Williams, C. A., & Rayner, C. (2020). A systematic review of exercise training in cystic fibrosis: A focus on aerobic capacity and lung function. *Sports Medicine*, 50(6), 1173–1191. <https://doi.org/10.1007/s40279-020-01277-y>
- Swisher, A. K., Hebestreit, H., Mejia-Downs, A., Lowman, J. D., Gruber, W., Nippins, M., & Schneiderman, J. E. (2015). Exercise and habitual physical activity for people with cystic fibrosis: Expert consensus, evidence-based guide for advising patients. *Cardiopulmonary Physical Therapy Journal*, 26(4), 85–98. <https://doi.org/10.1097/CPT.0000000000000016>
- Troosters, T., Radtke, T., & Cox, N. (2022). Physical activity as a prognostic marker in cystic fibrosis: Observational insights and clinical implications. *Respiratory Medicine*, 197, 106826. <https://doi.org/10.1016/j.rmed.2022.106826>
- Thorel, J. B., Guillot, M., Reychler, G., & Payen, V. (2022). Effects of physical exercise programs on muscle strength and physical performance in people with cystic fibrosis: A systematic review and meta-analysis. *Physiotherapy Research International*, 27(3), e1942. <https://doi.org/10.1002/pri.1942>

- Westerdahl, E., Andersson, H., & Holmgren, A. (2022). VO_2 peak as a mortality predictor in cystic fibrosis: A systematic review and meta-analysis. *Respiratory Medicine*, 190, 106709. <https://doi.org/10.1016/j.rmed.2021.106709>
- Zainuldin, R., Mackey, M. G., Alison, J. A., & Hill, K. (2020). Home-based exercise training for people with cystic fibrosis. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, 11, CD012398. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD012398.pub2>

Datos de los/as autores/as y traductor/a:

Soraya iffat Jadue Arriaza

soraya.jadue@uach.cl

Autor/a