

Monograph

Evaluación y Entrenamiento en Pacientes Jóvenes con Fibrosis Cística

Craig A Williams y Daniel Stevens

Children's Health and Exercise Research Centre, School of Sport and Health Sciences, University of Exeter, UK.

RESUMEN

El propósito del presente artículo es revisar la literatura relacionada con el ejercicio y la fibrosis cística (CF), con foco en pacientes jóvenes con CF. La intolerancia al ejercicio es una característica de la CF, sin embargo, estudios recientes en adultos han incrementado nuestra comprensión de cómo el ejercicio puede ser utilizado de forma efectiva como marcador de pronóstico y para la rehabilitación. Nuevos análisis desarrollados a partir de la evaluación del ejercicio han mostrado tener un gran valor de pronóstico, y diferentes métodos de entrenamiento han mostrado mejorar la capacidad funcional y la calidad de vida de los pacientes jóvenes con CF. Existe una creciente predisposición de los clínicos hacia los beneficios de la evaluación y entrenamiento físico; sin embargo, un reciente artículo sugiere que no hay una utilización adecuada del ejercicio en el tratamiento de los pacientes con CF. Se requiere de mayor investigación para identificar que tests de ejercicio y que programas de entrenamiento serían los más apropiados para incorporar en las rutinas clínicas de los centros dedicados al tratamiento de la CF

Palabras Clave: fibrosis cística, pacientes jóvenes, evaluación del ejercicio, programas de entrenamiento, actividad física

INTRODUCCION

La fibrosis cística (CF) es una enfermedad genética. Es causada por la mutación de un único gen en el brazo largo del cromosoma siete. El gen codifica una proteína, el regulador de conductancia transmembrana de la fibrosis cística (CFTR), que actúa como un canal de cloro. Las mutaciones de la CFTR provocan una concentración anormal de cloruros en la membrana apical de las células epiteliales, especialmente en las vías aéreas de los pulmones y en el páncreas. Consecuentemente, los pacientes con CF experimentan la degradación progresiva de la función pulmonar y una nutrición no adecuada. La mutación del gen responsable de la CF fue identificado en 1989 (Riordan et al., 1989), sin embargo, hasta el momento no se ha hallado una cura para esta enfermedad. En el Reino Unido la CF afecta a aproximadamente 7500 personas, y cada semana cinco niños nacen con esta enfermedad. La expectativa de vida promedio para un paciente con CF en el Reino Unido es de 31 años.

La intolerancia al ejercicio es una característica establecida de la CF y es dependiente de la progresión de la enfermedad. En comparación con controles saludables, los pacientes jóvenes con CF exhiben una reducción en el tamaño y la fuerza muscular, y una reducción de la capacidad aeróbica y la capacidad anaeróbica. Los estudios que han investigado los efectos del ejercicio sobre la CF comenzaron a desarrollarse a principios de la década del 70', cuando Godfrey y Mearns (1971) comenzaron a estudiar las respuestas fisiológicas. A finales de la década del 70' y principios de la década del 80 los trabajos de Keens et al (1977) y Zach et al (1981) mostraron que los programas de entrenamiento físico pueden utilizarse

para mejorar la ventilación y ayudar a limpiar la mucosidad de las vías respiratorias, respectivamente. Sin embargo, las últimas tres décadas no se han llevado a cabo muchas investigaciones para estudiar la CF en pacientes jóvenes. Hasta la actualidad, solo se han publicado 118 artículos de investigación en esta área de trabajo desde que Counahan y Mearns (1975), para su conocimiento, publicaron el primer artículo que estudiaba específicamente a pacientes jóvenes con CF examinando la prevalencia de broncoconstricción inducida por el ejercicio.

En comparación con la gran cantidad de estudios que han investigado los efectos del ejercicio en niños saludables, los estudios relacionados con el ejercicio en pacientes con CF son escasos. Además, muchas de las respuestas fisiológicas y adaptaciones al ejercicio en pacientes jóvenes con CF continúan siendo desconocidas. El hallazgo de un uso clínico del ejercicio, ya sea como herramienta de pronóstico o como forma terapéutica, es un área de renovado interés para los clínicos y terapeutas. Nixon et al (1992) reportaron una relación entre la capacidad aeróbica de pacientes jóvenes con CF y la supervivencia luego de los ocho años. Recientemente, los estudios de Pianosi et al (2005) y Javadpour et al (2005) han mostrado la significancia de la evaluación del ejercicio y la relación entre la calidad de vida, la expectativa de vida y la capacidad funcional en pacientes jóvenes con CF. Además, Klijn et al (2004) y Orenstein et al (2004) han reportado ciertos beneficios del entrenamiento anaeróbico y del entrenamiento con sobrecarga en pacientes jóvenes con CF. Estos modos de entrenamiento han sido tradicionalmente descuidados a favor de la prescripción de ejercicios aeróbicos. Dichos trabajos han ayudado a aumentar el interés entre los clínicos acerca de la importancia del ejercicio en el tratamiento de pacientes jóvenes con CF. En un reciente trabajo llevado a cabo por Barker et al (2004) se ha mostrado que, en Alemania, los centros clínicos dedicados al tratamiento de la CF han incorporado programas de ejercicio como parte de las rutinas clínicas.

Los objetivos de la presente revisión son dos. Primero, la revisión tiene el propósito de informar al lector acerca de las recientes contribuciones de la investigación a la literatura relacionada con el ejercicio y la CF, prestando particular atención a la población de pacientes jóvenes. Las recientes contribuciones a la literatura serán categorizadas bajo los siguientes encabezados: evaluación del ejercicio y pronosis, entrenamiento físico, actividad física y, comparaciones fisiológicas entre jóvenes con CF y jóvenes saludables. El segundo objetivo de esta revisión fue proveer futuras direcciones para la investigación en el área de la CF y el ejercicio, e investigar las actuales tendencias y consensos respecto del rol del ejercicio y la evaluación en pacientes jóvenes con CF.

Evaluación del Ejercicio y Prognosis

En un estudio original, Nixon et al. (1992) determinaron los factores asociados con la tasa de supervivencia en ocho años de 109 pacientes jóvenes con CF. Estos investigadores hallaron una correlación significativa entre el consumo de oxígeno pico (VO_{2pico}) y la supervivencia a los ocho años. Este estudio se convirtió en el primero en reportar una asociación entre la capacidad aeróbica de niños, adolescentes y jóvenes adultos con CF y la supervivencia en un período de ocho años. Nixon y colaboradores reportaron que el VO_{2pico} permite realizar una buena estimación de la supervivencia, incluso luego de realizar el ajuste por otras variables de pronosis tales como la edad, el sexo, la función pulmonar, la colonización bacteriana y el estatus nutricional. Los pacientes con un alto nivel de aptitud física (= 882% del VO_{2pico} estimado) tenían un 83% de posibilidad de supervivencia en los siguientes ocho años, en comparación con una posibilidad de supervivencia del 51% y 28% de los pacientes con una aptitud física moderada (59-81% del VO_{2pico} estimado) y baja (= 58% del VO_{2pico} estimado) respectivamente. Sin embargo, estos datos no establecen una relación de causa efecto. No obstante, el estudio mostró que la capacidad aeróbica podría ser utilizada para predecir la supervivencia en estos pacientes.

Sin embargo, un reciente estudio llevado a cabo por Pianosi et al (2005) fue el primero en investigar la utilidad tanto del VO_{2pico} como de la declinación en el VO_{2pico} como variables de predicción de la supervivencia. Veintiocho niños de entre 8 y 17 años realizaron evaluaciones anuales de la función pulmonar y tests de ejercicio máximos para determinar la FEV_1 y el $VO_{2máx}$ durante un período de cinco años. La magnitud de cambio en el FEV_1 y el VO_{2pico} de los jóvenes pacientes a lo largo del tiempo y la supervivencia en los subsiguientes 7 a 8 años fueron utilizados para determinar su significancia como variables de predicción de la supervivencia. Pianosi y colaboradores reportaron que el VO_{2pico} medido en una prueba de ejercicio máximo permitió una predicción bastante precisa de la supervivencia de los pacientes. Además, durante el período de observación se reportó que el 70% de los pacientes exhibían una declinación media anual en el VO_{2pico} de 2.1 mL/kg/min. Por otra parte, en aquellos pacientes cuyo VO_{2pico} excedía los 45 mL/kg/min se observó un dramático incremento en la supervivencia durante los subsiguientes 7 a 8 años. En contraste, aquellos pacientes con un VO_{2pico} menor a 32 mL/kg/min mostraron una tasa de supervivencia del 60% en los subsiguientes 7 a 8 años. El FVE1 también fue una variable significativa de predicción de la supervivencia. La primera y última medición del FVE1 de los pacientes durante el período de 5 años y la tasa de declinación en el FVE1 en este período de tiempo también fueron variables de predicción significativas de la mortalidad.

Los estudios previos que han investigado el valor de pronosis de la evaluación del ejercicio en pacientes jóvenes con CF han puesto énfasis en la valoración del VO_{2pico} para estimar los resultados de dicha capacidad funcional sobre la severidad de la enfermedad y la tasa de supervivencia. Sin embargo se han descuidado otras medidas fisiológicas que pueden obtenerse mediante los tests de ejercicio. La cinética del consumo de oxígeno (VO_2) durante el ejercicio y la recuperación,

la retención de dióxido de carbono (CO_2), la desaturación de oxígeno y la fuerza muscular pueden valorarse a través de tests de ejercicio y todas estas variables pueden tener cierto valor de prognosis. En la actualidad los investigadores se están enfocando en otras variables fisiológicas obtenidas mediante tests de ejercicio, diferentes al $\text{VO}_{2\text{pico}}$, y que pueden tener significancia en la prognosis. Además, los investigadores están utilizando técnicas más sofisticadas para modelar la cinética del VO_2 durante el ejercicio en pacientes con CF.

Hebestreit et al (2005) han investigado la cinética del VO_2 al comienzo del ejercicio en pacientes con CF. Dieciocho pacientes con CF y 15 sujetos de control saludables de entre 10 y 33 años completaron dos a cuatro transiciones pasando de pedalear a una intensidad baja de 20 W hasta una intensidad de 1.3-1.4 W/kg de peso corporal. Los datos del VO_2 durante el ejercicio submáximo fueron modelados e interpolados segundo por segundo, alineados y promediados. Se utilizaron ecuaciones monoexponenciales para describir las respuestas de la fase II de la cinética del consumo de oxígeno. Hebestreit y colaboradores no observaron diferencias significativas en la amplitud de la fase II de la respuesta del VO_2 entre los pacientes con CF y los controles saludables; sin embargo, la constante de tiempo tau se incrementó significativamente en los pacientes con CF. De esta manera se demostró que los pacientes con CF tienen una respuesta más lenta de la cinética del VO_2 .

Un reciente trabajo llevado a cabo por Pouliou et al (2001) investigó la cinética del VO_2 durante la fase temprana de la recuperación luego de la realización de ejercicio máximo en pacientes adultos con CF. Pouliou y colaboradores reportaron que la cinética del VO_2 luego del ejercicio máximo se prolonga en adultos con CF en comparación con los adultos saludables, y que la prolongación de la recuperación se correlacionó estrechamente con la escala Schwachman ($r = 0.81$, $p < 0.001$), un sistema de evaluación clínica ampliamente aceptado para la valoración de la severidad de la enfermedad. La cinética del VO_2 luego del ejercicio máximo también se correlacionó significativamente con otros índices de la capacidad funcional tales como el FEV_1 ($r = 0.90$; $P < 0.001$) y el $\text{VO}_{2\text{pico}}$ ($r = 0.81$; $P < 0.001$). Este novel enfoque para la valoración de la salud ofrece, desde un punto de vista clínico, una valoración del ejercicio que es independiente del esfuerzo y de la aptitud física. Pouliou y colaboradores utilizaron un modelo de regresión lineal para evaluar la cinética del VO_2 durante el primer minuto de la recuperación. Sin embargo, no se brindó razón alguna que indicara porque el modelo lineal se ajustó a la respuesta. El modelo lineal utilizado por Pouliou et al no identifica la fase lenta de la recuperación y, además, solo puede identificar el 40% de la fase rápida. La valoración de la cinética del VO_2 durante la recuperación puede ser utilizada incluso durante el ejercicio submáximo, lo cual es importante para pacientes de CF debilitados que no pueden realizar una prueba de ejercicio máximo. Asimismo, los datos de las pruebas de ejercicio máximo pueden no ser reproducibles, ya que son dependientes de la motivación de los pacientes y de los criterios utilizados por los clínicos para la finalización del test.

Javadpour et al (2005) recientemente examinaron la retención de CO_2 durante una prueba de ejercicio y observaron que esta tenía una asociación con la rápida declinación en la función pulmonar. En este estudio participaron niños con CF de entre 11 a 15 años que realizaron anualmente evaluaciones de la función pulmonar y pruebas de ejercicio durante un período de 3 años. La retención de CO_2 fue definida como un aumento = 5 mmHg en el volumen corriente de CO_2 desde la primera carga de trabajo hasta la carga pico, y como la imposibilidad de reducir el CO_2 en 3 mmHg luego de la carga pico al finalizar la prueba de ejercicio. Utilizando esta definición de retención de CO_2 , Javadpour y colaboradores reportaron que los niños con CF que exhibían retención de CO_2 durante el ejercicio mostraban una mayor tasa de declinación en el FEV_1 en comparación con aquellos que no retenían CO_2 . Luego de 12 meses, la declinación en el FEV_1 en los pacientes que retenían CO_2 y los pacientes que no exhibían esta retención durante la prueba de ejercicio fue del -3.2% (DE = 1.1) y -2.3% (DE = 0.9), respectivamente. Luego de 24 meses se observó que la declinación fue del -6.3% (DE = 1.3) y del -1.8% (DE = 1.1), respectivamente. Por último, luego de los 36 meses, la declinación en el FEV_1 fue del -5.3% (DE = 1.2) y del -2.6% (DE = 1.1), respectivamente. Tanto los pacientes que retenían CO_2 como los pacientes que no exhibían esta retención comenzaron con valores similares de FEV_1 , los cuales eran del 62% y del 64%, respectivamente. Sin embargo, la declinación total en el FEV_1 fue del 14.8% (DE = 2.1) y del 6.7% (DE = 1.8), respectivamente. Este estudio sugiere que los niños con CF y con un grado similar de enfermedad pulmonar, medida a través del FEV_1 , si exhiben retención de CO_2 durante una prueba de ejercicio, tendrán una mayor declinación en el FEV_1 en los siguientes tres años que los niños que no exhiben retención de CO_2 . Esto muestra que la identificación de la retención de CO_2 durante una prueba de ejercicio puede ser un marcador adicional de prognosis respecto de la progresión de la enfermedad en niños con CF. Además, debido a que el FEV_1 está estrechamente relacionado con la mortalidad en este grupo de pacientes, la retención de CO_2 durante una prueba de ejercicio podría ayudar a identificar a aquellos pacientes que requieren de una terapia más intensiva para evitar el incremento de la tasa de declinación en la función pulmonar.

Entrenamiento Físico

La aptitud aeróbica está asociada con una mayor expectativa de vida y con una mayor calidad de vida. Por lo tanto, la mayoría de los estudios que han investigado potenciales programas de ejercicio, han valorado los efectos del entrenamiento aeróbico. En un estudio, sin embargo, Selvadurai et al (2002) comparó los efectos del entrenamiento aeróbico y el entrenamiento de la fuerza. Para estos, pacientes de CF de 8 a 16 años de edad fueron aleatoriamente

asignados a un grupo de entrenamiento aeróbico o a un grupo de entrenamiento de la fuerza, los cuales entrenaron cinco veces por semana durante 3 semanas. Selvadurai y colaboradores reportaron que los niños que realizaron el entrenamiento aeróbico tuvieron valores de $VO_{2\text{pico}}$ significativamente mayores, así como también mayores niveles de actividad y de calidad de vida que los niños del grupo que entrenó la fuerza. Sin embargo, los niños del grupo que entrenó la fuerza, en comparación con los niños del grupo que entrenaron aeróbicamente, tuvieron mayores ganancias en el peso (masa total y masa libre de grasa), en la función pulmonar y en la fuerza de las piernas, todos los cuales tuvieron una alta correlación con el estatus de salud. Los hallazgos de este estudio respaldan la proposición de que la combinación del entrenamiento aeróbico y el entrenamiento de la fuerza puede ser el mejor modo de entrenamiento para pacientes jóvenes con CF. Los estudios futuros que valoren el potencial de los programas de entrenamiento deberían evaluar la combinación de diferentes modos de ejercicio para optimizar los programas de entrenamiento para pacientes jóvenes con CF.

Klijn et al (2004) fueron los primeros autores que utilizaron un programa de entrenamiento anaeróbico de alta intensidad en niños con CF. Los autores sugieren que los niños pueden ser más sensibles al entrenamiento anaeróbico de alta intensidad ya que los patrones naturales de actividad física de los niños están caracterizados por cortos períodos de actividad física vigorosa, interespaciados con actividades de baja a moderada intensidad. En un estudio controlado y aleatorio, 11 niños con CF participaron en un programa de entrenamiento anaeróbico de 12 semanas. Los niños entrenaron dos veces por semana, y las sesiones tuvieron una duración de 30 a 45 minutos. El entrenamiento consistió de actividades anaeróbicas de 20 a 30 segundos de duración. El grupo control consistió de 9 pacientes con CF a los cuales se les pidió que no alteraran sus actividades normales diarias. Los participantes del programa de ejercicio mostraron mejoras significativas tanto en el rendimiento aeróbico como anaeróbico y en la calidad de vida medida a través de cuestionarios específicos. Los niños del grupo control no mostraron mejoras en ninguno de los parámetros. Este estudio también identifica los beneficios de incluir diferentes modos de ejercicio en los programas de entrenamiento diseñados para niños con CF. Además, la inclusión de diferentes modos de ejercicio ayuda a hacer los entrenamientos más variados lo que a la vez ayuda a mejorar la adherencia al entrenamiento.

Un estudio reciente llevado a cabo por Orenstein et al (2004) también respalda la idea de incorporar tanto ejercicios aeróbicos como anaeróbicos en los programas de entrenamiento con el propósito de optimizar la capacidad funcional de pacientes jóvenes con CF. Utilizando un diseño aleatorio y controlado de un año de duración, 67 pacientes con CF de entre 8 a 18 años de edad, participaron en un programa de entrenamiento aeróbico o en un programa de entrenamiento de la fuerza para el tren superior. Se les pidió a todos los niños que se ejercitaran al menos tres veces por semana durante 12 meses consecutivos. Cada paciente del grupo que realizó entrenamientos aeróbicos fue provisto con un escalador y se le instruyó que se ejercitara cinco minutos por sesión, incrementando gradualmente la duración del ejercicio hasta alcanzar los 30 min. Los pacientes que realizaron el entrenamiento de la fuerza para el tren superior fueron provistos con una máquina que utilizaron para realizar los ejercicios de curl de bíceps, tirón de poleas y press de banca. Los ejercicios para el entrenamiento de la fuerza fueron adaptados a las posibilidades de cada paciente, y se incrementó progresivamente el número de series y repeticiones así como también la carga a lo largo de un año. Contrariamente a los estudios previos, Orenstein y colaboradores reportaron que el entrenamiento aeróbico no provocó mayores ganancias en la aptitud física o una mayor capacidad funcional pulmonar que el entrenamiento de la fuerza. Además, ambos tipos de entrenamientos provocaron el incremento en la fuerza del tren superior y de la capacidad de trabajo físico.

Actividad Física

La realización de altos niveles de actividad física es importante para el tratamiento de CF. Los clínicos estimulan a los pacientes jóvenes con CF para que realicen ejercicios en forma regular con el propósito de provocar la secreción de moco y mejorar o preservar la capacidad respiratoria. Sin embargo, la tolerancia al ejercicio en pacientes con CF es limitada y la inactividad en si misma resulta en el desacondicionamiento. De esta manera, se produce un bucle de retroalimentación negativa, haciendo que la participación de los pacientes en programas de actividad física sea más difícil. En un reciente estudio, Selvadurai et al (2004) midieron los niveles habituales de actividad física en niños y niñas con diferentes grados de enfermedad pulmonar y en sujetos de control saludables. Cada niño completó un diario de actividad física durante dos semanas y utilizó un acelerómetro validado en los mismos días en que se completaban los diarios de actividad física. Lo que diferencia este estudio de los anteriores fue que los autores pensaron en determinar correlaciones entre la actividad física de los pacientes con CF y la capacidad funcional, la calidad de vida. Selvadurai y colaboradores reportaron correlaciones significativas entre el nivel de actividad física y la capacidad aeróbica ($r = 0.55$; $p < 0.01$), la potencia anaeróbica ($r = 0.63$; $p < 0.01$) y la calidad de vida ($r = 0.61$; $p < 0.01$). En niños con enfermedad pulmonar moderada a severa, el percentil de masa corporal tuvo una buena correlación con el nivel de actividad física, implicando posibles efectos de una pobre nutrición sobre la masa y la función muscular.

Selvadurai y colaboradores además reportaron que no se observaron diferencias significativas en el nivel de actividad física habitual entre los niños pre púberes con CF y los controles, y a pesar de la severidad de la enfermedad, no se hallaron diferencias en el nivel de actividad física habitual entre los niños y las niñas pre púberes con CF. Sin embargo, luego de la pubertad se pudieron evidenciar diferencias en los niveles habituales de actividad física. Los niños púberes con

CF eran significativamente más activos que las niñas con el mismo grado de enfermedad, y los niños púberes con CF moderada a severa eran menos activos que los sujetos de control. Solo los niños adolescentes con CF ligera fueron significativamente más activos que los controles. Este estudio resalta la importancia de mantener los niveles de actividad física luego de la pubertad, cuando los niños con CF comienzan a ser menos activos, particularmente las niñas.

La importancia de mantener los niveles de actividad física en las niñas con CF también se ha destacado en un reciente estudio llevado a cabo por Schneiderman-Walker et al (2005). Estos investigadores reportaron que la tasa anual de declinación en el FEV₁ se relacionaba con el nivel habitual de actividad física de las niñas. Los niños con CF fueron divididos en cuartiles, dependiendo de los niveles de actividad física valorados a través de la Escala para la Estimación de los Niveles de Actividad Física; y se midió su FEV₁ durante un período de dos años. En los dos cuartiles menores las niñas exhibieron una tasa más rápida de declinación en el FEV₁ (-3.40 y -3.05 %, respectivamente), que las niñas en los dos cuartiles más altos de actividad física (-0.93 y +1.17 %, respectivamente). Sin embargo en los niños, la tasa de declinación en el FEV₁ fue similar para todos los cuartiles (-0.93%). La preservación del FEV₁ es crucial para el tratamiento de la CF ya que esta variable tiene una fuerte correlación con la supervivencia. Un estilo de vida sedentario podría explicar, al menos parcialmente, la baja tasa de supervivencia en mujeres con CF.

Comparaciones Fisiológicas entre Pacientes Jóvenes con CF y Niños Saludables

La CF también está caracterizada por una disminución en el estatus nutricional causada por enfermedades del tracto gastrointestinal y por insuficiencia pancreática. Esto puede derivar en malnutrición afectando el crecimiento y la maduración de los músculos esqueléticos a través de la niñez y la adolescencia. Estudios recientes han investigado los efectos de la reducción en el tamaño muscular sobre el rendimiento durante la realización de ejercicios para determinar si existen defectos patofisiológicos intrínsecos en los músculos de jóvenes con CF. En un estudio llevado a cabo por de Meer et al (1999) se reportó que los niños con CF ligera a moderada presentaban una menor fuerza de la musculatura periférica que los controles saludables. La debilidad de la musculatura periférica estuvo asociada con una disminuida capacidad de trabajo y un incrementado costo de oxígeno para el ejercicio. En los niños con CF se observó una desproporcionada reducción en la capacidad de trabajo durante una cicloergometría máxima en comparación con controles saludables, incluso en pacientes con una función pulmonar y un estatus nutricional normales. A partir de estos hallazgos, de Meer y colaboradores sugirieron que la desmejora en el rendimiento durante el ejercicio en pacientes jóvenes con CF se debe parcialmente a factores patofisiológicos en los músculos esqueléticos que no pueden atribuirse a factores nutricionales. Como consecuencia, se puede sugerir que existen anomalías intrínsecas en los músculos de pacientes jóvenes con CF, los cuales contribuyen a la reducción del rendimiento durante el ejercicio.

Moser et al (2000), hipotetizaron que la desmejora en el rendimiento durante el ejercicio en niños con CF se debe principalmente a la reducción de la masa muscular más que a anomalías en el metabolismo muscular. El tamaño muscular fue estimado a partir del área de sección cruzada del muslo medio (MTCSA) mediante resonancia magnética, y el rendimiento durante el ejercicio fue determinado mediante un test progresivo en cicloergómetro. Contrariamente a lo hipotetizado, los resultados mostraron una reducción en el VO₂pico incluso cuando la MTCSA fue normalizada, mientras que la MTCSA solo fue ligeramente menor en los niños con CF que en los sujetos de control. Por lo tanto, la reducción de la masa muscular por si sola no puede explicar la desmejora observada en el VO₂pico en los pacientes jóvenes con CF. De acuerdo con de Meer y colaboradores, la desmejora en el transporte de oxígeno o las anomalías intrínsecas en la función muscular son las responsables de la reducción del rendimiento durante el ejercicio en niños con CF. Se requieren más estudios para identificar las anomalías intrínsecas específicas de los músculos esqueléticos en pacientes con CF.

Lineamientos para Futuras Investigaciones

Actualmente los clínicos tienen una mayor consciencia acerca de la importancia de la evaluación y prescripción del ejercicio. En una reciente investigación llevada a cabo por Pianosi et al (2005), se reforzó el valor de prognosis del VO₂pico en pacientes jóvenes con CF, reportando una fuerte correlación entre la declinación anual en el VO₂pico y la supervivencia durante un período de ocho años. Los estudios de Pouliou et al (2001) y Javadpour et al (2005) comenzaron a centrar la atención en otros parámetros fisiológicos que se obtienen en las pruebas de ejercicio, además del VO₂pico, para determinar si tienen algún valor de pronóstico. Pouliou y colaboradores hallaron una correlación entre la cinética del VO₂ durante la recuperación posterior al ejercicio máximo y la severidad de la enfermedad en adultos con CF. Por otra parte, Javadpour et al, reportaron que la retención de CO₂ durante una prueba de ejercicio estaba asociada con una mayor tasa de declinación en el FEV₁ en niños con CF. Se requieren de estudios que investiguen otros parámetros fisiológicos que puedan ser medidos a través de una prueba de ejercicio, para determinar si tienen un mayor valor de pronóstico que los ya establecidos.

En la actualidad se han realizado avances en la prescripción del ejercicio. En este sentido, se han reportado los beneficios de incluir ejercicios para el entrenamiento anaeróbico y de la fuerza en los programas de entrenamiento para jóvenes pacientes con CF (Selvadurai et al., 2002; Klijn et al., 2004; Orenstein et al., 2004). Además, los ejercicios para el

entrenamiento anaeróbico y de la fuerza proveen variedad a los programas de entrenamiento, los cuales han estado generalmente dominados por ejercicios aeróbicos. Por lo tanto, ahora pueden prescribirse programas de entrenamiento novedosos y excitantes que ayudan a mantener el entusiasmo de los jóvenes pacientes con CF y a mejorar la adherencia a los programas de entrenamiento. La importancia de la adherencia a los programas de entrenamiento y el mantenimiento de los niveles de actividad física en niños con CF también ha sido resaltada en diversas investigaciones. Los niños con CF luego de la pubertad tienden a volverse menos activos que sus pares saludables y esta tendencia es particularmente evidente en las niñas (Selvadurai et al., 2004). Se ha observado una relación entre la tasa anual de declinación del FEV₁ y el nivel de actividad física habitual de niñas con CF (Schneiderman-Walker et al., 2005). La preservación del FEV₁ a través del ejercicio y la actividad física es fundamental para el tratamiento de la CF, y esta observación podría, al menos en parte, explicar la baja tasa de supervivencia de las mujeres con CF. Se requieren más estudios para valorar que programas de entrenamiento son los más exitosos para promover la adherencia. Consecuentemente, los futuros estudios deberían realizar un mayor período de seguimiento para monitorear la desmejora de los pacientes.

La utilización de la evaluación y prescripción del ejercicio entre los clínicos parece, sin embargo, estar subestimada. Barker et al (2004) llevaron a cabo una encuesta nacional para caracterizar las opiniones y prácticas de los centros dedicados al tratamiento de la CF en Alemania. A partir de los resultados de la encuesta, Barker y colaboradores reportaron que a pesar de la abrumadora creencia en los beneficios de la evaluación y prescripción del ejercicio entre los clínicos, el ejercicio continúa siendo poco utilizado. De los cuestionarios devueltos se determinó que el 87% de los clínicos consideraban que el ejercicio físico era muy importante o extremadamente importante, y expresaron su interés en expandir las aplicaciones de pronóstico y las aplicaciones terapéuticas del ejercicio. La factibilidad de realizar pruebas de ejercicio no fue considerada un problema mayor, ya que el equipamiento necesario se encuentra disponible en la mayoría de las clínicas y un médico más un asistente podrían llevar a cabo la mayoría de los tests. Sin embargo, solo el 60% de los centros especializados realizaba algún tipo de prueba de esfuerzo con una frecuencia promedio de 2.3 años en pacientes mayores de ocho años. Además, los protocolos y los criterios de evaluación con frecuencia no estaban estandarizados o ni siquiera estaban especificados. Solo dos tercios de los centros de cuidados de la salud aconsejaban a sus pacientes que realizaran actividades físicas, pero no discutían las modalidades específicas y los potenciales peligros.

Si esta encuesta es un reflejo preciso de las opiniones y prácticas del ejercicio en los centros especializados en CF a través de Europa y de los países desarrollados es algo que queda por ser determinado. El trabajo de Barker y colaboradores muestra cual es la consideración de los clínicos hacia la evaluación y prescripción del ejercicio; sin embargo, estas consideraciones con frecuencia no son puestas en práctica. Los estudios de factibilidad pueden representar una línea de investigación que determine si la logística de los tests de ejercicio en los centros de salud públicos es realmente práctica. Está bien establecido que el ejercicio en niños con CF es seguro y beneficioso, y que el valor de las pruebas de ejercicio está reconocido entre los clínicos. La información y motivación de los clínicos puede ayudar a que se incremente el uso de los tests de ejercicio y de los programas de entrenamiento como herramienta de pronóstico y de terapia en los centros para el tratamiento de pacientes jóvenes con CF.

CONCLUSIONES

Las pruebas de ejercicio ofrecen una valoración integrada y objetiva de la función cardiovascular, respiratoria, muscular y metabólica de los pacientes. Esto no puede alcanzarse a través de los tests para evaluar la función pulmonar, las imágenes radiológicas o las mediciones del estatus nutricional que son utilizadas rutinariamente en la evaluación clínica de la CF. La información adicional que brindan las pruebas de ejercicio acerca de la capacidad funcional global de los pacientes puede proveer al clínico una valoración más comprehensiva de sus pacientes. Esta valoración podría ser utilizada para prescribir medicamentos, una terapia más agresiva o un trasplante. Los resultados de las pruebas de ejercicio también pueden ser utilizados para prescribir programas de entrenamiento individualizados, diseñados para ayudar a preservar y mantener la capacidad funcional y la salud de los pacientes. El ejercicio debería ser parte fundamental del tratamiento de la CF. Se ha demostrado que existe una fuerte correlación entre la aptitud física y la supervivencia, y los programas de ejercicio han mostrado mejorar la tolerancia al ejercicio y la capacidad funcional de los pacientes. En la actualidad no existe ninguna otra terapia que sea más efectiva que el ejercicio para mantener la salud y mejorar la calidad de vida de los pacientes con CF.

Puntos Clave

Los nuevos métodos para la valoración de la salud a partir de las pruebas de ejercicio en pacientes jóvenes con CF han mostrado tener un gran valor de pronóstico.

La introducción de nuevos modos de ejercicio en los programas de entrenamiento puede mejorar la capacidad funcional y

la calidad de vida de los pacientes jóvenes con CF.

El ejercicio todavía es poco utilizado en los centros especializados en el tratamiento de la CF.

REFERENCIAS

1. Barker, M., Hebestreit, A., Gruber, W. and Hebestreit, H (2004). Exercise testing and training in German CF centers. *Pediatric Pulmonology* 37, 351-355
2. Counahan, R. and Mearns, M. B (1975). Prevalence of atopy and exercise-induced bronchial lability in relatives of patients with cystic fibrosis. *Archives of Disease in Childhood* 50, 477-481
3. Meer, K., Gulmans, V. A. and Van Der Laag, J (1999). Peripheral muscle weakness and exercise capacity in children with cystic fibrosis. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine* 159, 748-754
4. Godfrey, S. and Mearns, M (1871). Pulmonary function and response to exercise in cystic fibrosis. *Archives of Disease in Childhood* 46, 144-151
5. Hebestreit, H., Hebestreit, A., Trusen, A. and Hughson, R. L (2005). Oxygen uptake kinetics are slowed in cystic fibrosis. *Medicine and Science in Sports and Exercise* 37, 10-17
6. Javadpour, S. M., Selvadurai, H., Wilkes, D. L., Schneiderman-Walker, J. and Coates, A. L (2005). Does carbon dioxide retention during exercise predict a more rapid decline in FEV1 in cystic fibrosis?. *Archives of Disease in Childhood* 90, 792-795
7. Keens, T. G., Krastins, I. R., Wannamaker, E. M., Levison, H., Crozier, D. N. and Bryan, A. C (1977). Ventilatory muscle endurance training in normal subjects and patients with cystic fibrosis. *American Review of Respiratory Disease* 116, 853-860
8. Klijn, P. H., Oudshoorn, A., van der Ent, C. K., van der Net, J., Kimpen, J. L. and Helders, P. J (2004). Effects of anaerobic training in children with cystic fibrosis: a randomized controlled study. *Chest* 125, 1299-1305
9. Moser, C., Tirakitsoontorn, P., Nussbaum, E., Newcomb, R. and Cooper, D. M (2000). Muscle size and cardiorespiratory response to exercise in cystic fibrosis. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine* 162, 1823-1827
10. Nixon, P. A., Orenstein, D. M., Kelsey, S. F. and Doershuk, C. F (1992). The prognostic value of exercise testing in patients with cystic fibrosis. *New England Journal of Medicine* 327, 1785-1788
11. Orenstein, D. M., Hovell, M. F., Mulvihill, M., Keating, K. K., Hofstetter, C. R., Kelsey, S., Morris, K. and Nixon, P. A (2004). Strength vs aerobic training in children with cystic fibrosis: a randomized controlled trial. *Chest* 126, 1204-1214
12. Pianosi, P., Leblanc, J. and Almudevar, A (2005). Peak oxygen uptake and mortality in children with cystic fibrosis. *Thorax* 60, 50-54
13. Pouliau, E., Nanas, S., Papamichalopoulos, A., Kyprianou, T., Perpati, G., Mavrou, I. and Roussos, C (2001). Prolonged oxygen kinetics during early recovery from maximal exercise in adult patients with cystic fibrosis. *Chest* 119, 1073-1078
14. Riordan, J. R., Rommens, J. M., Kerem, B., Alon, N., Rozmahel, R., Grzelczak, Z., Zielenski, J., Lok, S., Plavsic, N., Chou, J. L. Drumm, M.L., Iannuzzi, M.C., Collins, F. S. and Tsui L-C (1989). Identification of the cystic fibrosis gene: cloning and characterization of complementary DNA. *Science* 245, 1066-1073
15. Schneiderman-Walker, J., Wilkes, D. L., Strug, L., Lands, L. C., Pollock, S. L., Selvadurai, H. C., Hay, J., Coates, A. L. and Corey, M (2005). Sex differences in habitual physical activity and lung function decline in children with cystic fibrosis. *Journal of Pediatrics* 147, 321-326
16. Selvadurai, H. C., Blimkie, C. J., Cooper, P. J., Mellis, C.M. and Van Asperen, P. P (2004). Gender differences in habitual activity in children with cystic fibrosis. *Archives of Disease in Childhood* 89, 928-933
17. Selvadurai, H. C., Blimkie, C. J., Meyers, N., Mellis, C. M., Cooper, P. J. and Van Asperen, P. P (2002). Randomized controlled study of in-hospital exercise training programs in children with cystic fibrosis. *Pediatric Pulmonology*, 33, 194-200
18. Zach, M. S., Purrer, B. and Oberwaldner, B (1981). Effect of swimming on forced expiration and sputum clearance in cystic fibrosis. *Lancet* 2, 1201-1203

Cita Original

Daniel Stevens and Craig A. Williams. Exercise Testing and Training with the Young Cystic Fibrosis Patient. *Journal of Sports Science and Medicine* (2007) 6, 286 - 291