



Plan integral en fibrosis quística para jóvenes de 15-25 años:

promoviendo el ejercicio terapéutico

Comprehensive plan for cystic fibrosis in young people aged 15-25:

promoting therapeutic exercise

Jimena Flores Rocha

<https://orcid.org/0009-0007-9485-8516>

Jimena.flores2@uab.edu.bo

Carrera de fisioterapia y Kinesiología- Universidad Adventista de Bolivia

Esther Machaca Vargas

<https://orcid.org/0009-0001-5045-5121>

esthermachaca@uab.edu.bo

Centro de Preparación y Neuropotencialización Intelectual

RESUMEN

La fibrosis quística pulmonar es una enfermedad genética hereditaria que produce moco espeso y pegajoso, obstruyendo las vías respiratorias, causando infecciones pulmonares frecuentes y un deterioro progresivo de la función pulmonar. En jóvenes de 15 a 25 años, los síntomas más comunes son tos persistente, esputo espeso, sibilancias, infecciones respiratorias recurrentes, fatiga y dificultad para respirar. El diagnóstico se confirma principalmente con la prueba del sudor y análisis genéticos. El tratamiento integral incluye antibióticos, fisioterapia respiratoria, moduladores del gen CFTR y apoyo nutricional, lo que mejora la calidad y expectativa de vida. La detección temprana y el manejo multidisciplinario son esenciales para prevenir complicaciones graves y mejorar el pronóstico en este grupo etario.

Palabra clave: Fibrosis quística pulmonar, ejercicio terapéutico.

ABSTRACT

Cystic fibrosis is a hereditary genetic disease that produces thick and sticky mucus, obstructing the airways and causing frequent lung infections and a progressive deterioration of lung function. In young people aged 15 to 25, the most common symptoms are persistent cough, thick sputum, wheezing, recurrent respiratory infections, fatigue, and difficulty breathing. Diagnosis



is mainly confirmed with a sweat test and genetic analysis. Comprehensive treatment includes antibiotics, respiratory physiotherapy, CFTR modulator drugs, and nutritional support, which improve quality of life and life expectancy. Early detection and multidisciplinary management are essential to prevent serious complications and improve prognosis in this age group.

Keywords: Pulmonary cystic fibrosis, therapeutic exercise

INTRODUCCIÓN

La fibrosis quística pulmonar es una enfermedad genética autosómica recesiva que afecta predominantemente el sistema respiratorio, caracterizándose por la producción y acumulación de moco viscoso y tenaz en las vías aéreas, lo que favorece infecciones bacterianas crónicas recurrentes y daño progresivo del parénquima pulmonar. En pacientes jóvenes, esta patología representa un desafío clínico significativo debido a la progresión de la disfunción respiratoria y su impacto negativo en la calidad de vida. La comprensión de su manifestación clínica y el abordaje terapéutico, especialmente mediante la incorporación de actividad física supervisada, resulta fundamental para optimizar la función pulmonar, preservar la capacidad funcional y promover una vida activa y saludable en esta población (1) (2) (3).

No debemos olvidar que el organismo es un sistema integrado de órganos que interactúan funcionalmente entre sí. La fibrosis quística provoca enfermedad pulmonar obstructiva crónica, insuficiencia pancreática exocrina, enfermedad hepatobiliar y concentraciones anormalmente elevadas de electrolitos en el sudor. En términos generales, afecta principalmente los sistemas respiratorio y gastrointestinal, comprometiendo múltiples aparatos y sistemas orgánicos.

Por lo tanto, es imprescindible el trabajo interdisciplinario de profesionales especializados en el área. Además, debido a los constantes avances tecnológicos y terapéuticos implementados en la actualidad, se incrementan significativamente las probabilidades de mejorar la calidad de vida de numerosos pacientes. Es por este motivo que planteamos el siguiente objetivo: Diseñar un programa de actividad física basado en evidencia científica que mejore la salud y bienestar de la población y definir la fibrosis quística pulmonar y describir sus manifestaciones en jóvenes de 15 a 25 años.



La fibrosis quística pulmonar es una enfermedad genética autosómica recesiva causada por mutaciones en el gen CFTR, localizado en el cromosoma 7. Esta mutación genera una proteína CFTR defectuosa que altera el transporte transmembrana de iones cloruro y sodio, provocando la producción de secreciones viscosas y tenaces en pulmones, páncreas e intestinos. Clínicamente, se manifiesta con tos crónica productiva, infecciones respiratorias recurrentes, disnea, sibilancias, insuficiencia pancreática exocrina, malabsorción de nutrientes y retraso ponderoestatural.

Los principales factores de riesgo incluyen antecedentes familiares positivos y pertenencia a poblaciones caucásicas. Aunque la esperanza de vida ha mejorado significativamente gracias a los avances terapéuticos, la fibrosis quística continúa requiriendo atención médica especializada y seguimiento constante (1) (2) (3).

Para que la enfermedad se manifieste, es necesario que el individuo herede dos alelos mutados del gen CFTR, uno de cada progenitor. La disfunción de la proteína CFTR resulta en la producción de moco anormalmente espeso y pegajoso, lo que conduce a la obstrucción de los conductos de las vías respiratorias, causando daño tisular progresivo y disfunción pulmonar.

Causas

- La fibrosis quística es una enfermedad genética con herencia autosómica recesiva, lo que implica que para que la enfermedad se manifieste es necesario heredar dos alelos mutados del gen CFTR, uno de cada progenitor.
- Las mutaciones en el gen regulador de la conductancia transmembrana de la fibrosis quística (CFTR) alteran el transporte iónico de cloruro, sodio y bicarbonato a través de las membranas celulares epiteliales, afectando la homeostasis de las secreciones exocrinas.
- No existen causas ambientales directas para el desarrollo de la fibrosis quística; sin embargo, factores como la exposición al humo del tabaco y la contaminación ambiental pueden exacerbar la severidad clínica de la enfermedad (1) (2) (3).

Síntomas



- Tos persistente con esputo viscoso y tenaz.
- Infecciones respiratorias recurrentes y crónicas.
- Sibilancias y disnea.
- Fatiga y retraso del crecimiento en pacientes pediátricos.
- Manifestaciones gastrointestinales como insuficiencia pancreática exocrina, malabsorción de nutrientes, distensión abdominal y esteatorrea (1) (3) (4).

La incidencia epidemiológica de portadores varía según la etnia, siendo más alta en poblaciones caucásica. Alrededor del 3% de la población de raza blanca es portador del rasgo autosómico recesivo, un 0.0065% en raza negra, un 0.0031% de americanos de origen asiático (1) (3). Se estima que existe alrededor de 100,000 personas diagnosticadas con fibrosis quística en todo el mundo, concentrándose la mayoría en Europa, Norteamérica y Australia aproximadamente (1) (3) (5).

Diagnóstico

- **Prueba de cribado neonatal:** determinación del tripsinógeno inmunorreactivo (TIR) en sangre capilar obtenida mediante punción en talón, realizada rutinariamente entre el segundo y quinto día de vida para la detección precoz de fibrosis quística.
- **Prueba del sudor:** técnica cuantitativa de iontoforesis con pilocarpina para estimular la sudoración localizada, seguida de medición de la concentración de cloruro en el sudor, considerada el estándar diagnóstico para confirmar fibrosis quística cuando los niveles superan los 60 mmol/L.
- **Estudios genéticos:** análisis molecular del gen CFTR mediante técnicas de rastreo de mutaciones y secuenciación para identificar variantes patogénicas causantes de fibrosis quística.
- **Pruebas complementarias:** evaluación funcional y estructural pulmonar mediante espirometría (medición del volumen espiratorio forzado en el primer segundo, FEV1),



radiografía de tórax para valorar alteraciones morfológicas, y cultivos microbiológicos de esputo para detectar infecciones respiratorias y determinar la colonización bacteriana (3) (4) (6) (7).

Es fundamental la detección precoz desde el periodo neonatal, dado que las manifestaciones clínicas suelen iniciarse durante la lactancia. Las infecciones respiratorias recurrentes o crónicas, asociadas a los signos y síntomas previamente descritos, constituyen indicadores clínicos que no deben ser subestimados, con el fin de prevenir complicaciones sistémicas o el desarrollo de comorbilidades secundarias.

Generalmente, aproximadamente un 10 % de los casos no se diagnostican hasta la adolescencia, momento en el cual se evidencian signos clínicos como retracciones intercostales, uso de músculos respiratorios accesorios, tórax en tonel, hipocratismo digital, cianosis y disminución de la capacidad de ejercicio (intolerancia al esfuerzo).

Programa de tratamiento de actividad física para jóvenes con fibrosis quística pulmonar (15-25 años)

Para optimizar los resultados terapéuticos en pacientes con fibrosis quística, es imprescindible un abordaje multidisciplinario que incluya a médicos especialistas, enfermeros, nutricionistas, fisioterapeutas kinesiólogos y terapeutas respiratorios (6). Es importante considerar que, aunque la patología afecte a un individuo, el impacto psicosocial y emocional repercute en todo el núcleo familiar; por ello, el soporte integral y el acompañamiento familiar resultan fundamentales para el manejo efectivo de la enfermedad.

El enfoque de la propuesta terapéutica se centra en priorizar la prescripción de ejercicio físico como modalidad de tratamiento, implementando una serie de ejercicios pasivos, controlados y asistidos. Se espera como resultado la mejora en la calidad de vida del paciente.

El régimen terapéutico es complejo y puede requerir una dedicación aproximada de hasta dos horas diarias.

1. Drenaje manual



Consiste en el drenaje postural, percusión, vibración y tos asistida

Este protocolo mejora la eliminación de secreciones en paciente con enfermedades respiratorias obstructivas, como fibrosis quística.

Al colocar al paciente en posiciones específicas que utilizan la gravedad, se facilita el movimiento del esputo adherido hacia la orofaringe y expulsarlo (4).

- **Posicionamiento**

Colocar al paciente en decúbito supino, prono o lateral, según el segmento pulmonar a drenar, utilizando la gravedad para favorecer el desplazamiento de secreciones hacia la Tráquea.

- **Percusión torácica**

Aplicar golpes rítmicos y suaves con las manos en forma de cúpula sobre la pared torácica correspondiente, para desincrustar secreciones bronquiales.

- **Vibración torácica**

Durante la espiración, realizar vibraciones manuales o mecánicas para movilizar secreciones hacia las vías aéreas centrales

- **Tos asistida**

Inducir inspiración profunda seguida de tos efectiva para eliminar secreciones movilizadas.

- **Repetición**

Repetir el ciclo según tolerancia y necesidad clínica, bajo supervisión profesional.

El drenaje autógeno

El drenaje autógeno es una técnica respiratoria controlada que moviliza y elimina secreciones pulmonares mediante respiraciones suaves, medias y profundas, facilitando su expulsión por tos en tres fases secuenciales. (4)

Un tiempo recomendado sería entre 20 y 30 minutos por sesión, según la tolerancia

- **Fase de despegue de secreciones (volumen pulmonar bajo)**



Realizar inspiraciones nasales suaves y controladas con volumen bajo, seguidas de espiraciones lentas y prolongadas por boca, para aflojar las secreciones en vías aéreas periféricas.

- **Fase de acumulación de secreciones (volumen pulmonar medio)**

Incrementar el volumen inspiratorio a un nivel medio, sin alcanzar la capacidad pulmonar total, y espirar a velocidad moderada para movilizar las secreciones hacia vías aéreas de mayor calibre.

- **Fase de evacuación de secreciones (volumen pulmonar alto)**

Inspirar profundamente, cerca de la capacidad pulmonar total, y espirar rápidamente por boca para desplazarlas secreciones hacia la tráquea, seguido de tos voluntaria para su expulsión.

2. Calentamiento (15-20 minutos)

Este protocolo prepara la músculos y sistema respiratorio, incluyendo ejercicios de respiración controlados y estiramientos musculares suaves.

Optimizando la ventilación pulmonar, reduciendo el trabajo respiratorio y facilitando la oxigenación.

- **Movilizaciones articular general**

Realizar movimientos suaves y controlados de las articulaciones de cuello, hombros, tórax y cintura escapular; para activar la musculatura y mejorar la circulación. Ejemplo (Flexión, extensión, abducción, aducción, lateralidad y rotaciones).

- **Posición adecuada**

Puede estar sentado o acostado, solo que la espalda este apoyada para facilitar la respiración diafragmática

- **Colocación de manos**

Una mano sobre el abdomen y la otra sobre el pecho para monitorizar el movimiento durante la respiración.



- **Inhalación diafragmática**

Inspiración lenta y profundamente por la nariz, permitiendo que el abdomen se eleve mientras el pecho permanece estable.

- **Pausa breve**

Mantener el aire en los pulmones unos segundos para optimizar el intercambio gaseoso.

- **Repetición**

Realiza ciclos de respiración diafragmática durante 5-10 minutos, varias veces al día para mejorar la eficiencia respiratoria.

3. Parte principal (20-30 minutos)

- **Ejercicio aeróbico de baja a moderada intensidad**

caminata, bicicleta estática, circuitos al aire libre

Intensidad moderada (20-30 min, 3-5 veces/semana)

Objetivo. -para mejorar la capacidad pulmonar y la resistencia

- **Ejercicios de fuerza muscular**

Ejercicios de músculos respiratorios (diafragma, intercostales, escalenos, esternocleidomastoideos) y extremidades superiores e inferiores, mediante circuitos lúdicos adaptados (saltos, juegos respiratorios).

Intensidad moderada (5-10 min, 2-3 veces/semana)



Objetivo. aumentar de la fuerza y resistencia muscular, mejorando la eficacia ventilatoria y la capacidad funcional.

- **Ejercicios de movilidad y flexibilidad**

Estiramientos estáticos y dinámicos de la musculatura respiratoria y accesorios (pectorales, serratos, escalenos) implicada en la respiración.

Intensidad moderada (20-30 segundos, 2-3 veces/grupo muscular)

Objetivo. mejorar la expansión torácica, reducir la rigidez muscular y facilitar la mecánica respiratoria eficiente.

4. Vuelve a la calma (10 minutos)

Estiramientos específicos para músculos implicados en la respiración y relajación general (inhalación y espiración).

Consideraciones importantes

- La intensidad y duración del programa deben individualizarse según el estado clínico y la capacidad funcional del paciente.
- Monitorización continua de signos vitales y saturación periférica de oxígeno durante la sesión para garantizar la seguridad.
- Incorporación de pausas activas y control del esfuerzo para evitar fatiga muscular excesiva y descompensación ventilatoria.
- Complementar el programa con fisioterapia respiratoria especializada y tratamiento médico de base.

Beneficios esperados

- Mejora en la función pulmonar.



- Incremento de la fuerza y resistencia muscular, incluyendo músculos respiratorios.
- Disminución de la fatiga muscular y aumento de la tolerancia al ejercicio físico.
- Optimización de la calidad de vida tanto en aspectos físicos y emocionales.
- Complemento esencial con fisioterapia kinesiológica respiratoria especializada y tratamiento médico de base.

Este programa se fundamenta en evidencia científica que demuestra que la actividad física regular es un componente esencial en el manejo integral de la fibrosis quística pulmonar, contribuyendo a retardar la progresión del deterioro pulmonar y a mejorar el estado funcional y la calidad de vida de los pacientes jóvenes afectados. Se promueve la participación activa del núcleo familiar en el apoyo a pacientes con fibrosis quística pulmonar, fomentando el trabajo interdisciplinario y familiar. La ausencia de este soporte puede retrasar los resultados terapéuticos y disminuir su efectividad, dado que el apoyo psicosocial es fundamental para el bienestar emocional y la adherencia al tratamiento en estos pacientes.

CONCLUSIÓN

La fibrosis quística pulmonar en jóvenes de 15 a 25 años constituye una enfermedad crónica de alta complejidad; sin embargo, con un diagnóstico precoz, un abordaje terapéutico integral y la incorporación de actividad física adaptada, es posible mejorar significativamente la calidad y la expectativa de vida. La información, la educación terapéutica y el soporte multidisciplinario, tanto profesional como familiar, son fundamentales para que los pacientes puedan afrontar los retos de esta patología y alcanzar un mayor bienestar y pronóstico favorable.

Desde la Fisioterapia Kinesiológica, el abordaje debe ser individualizado, orientado a la optimización de la función pulmonar y la capacidad física. La combinación de técnicas de ejercicio terapéutico y educación en autocuidado permite a los pacientes desarrollar mayor autonomía y adherencia, favoreciendo un afrontamiento activo y saludable de la enfermedad con mayor confianza y esperanza.



REFERENCIAS

1. Elborn JS. Fibrosis quística. *lancet*. 2016 noviembre 19; 388(10059): p. 2519-2531.
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27140670/>
2. Farrell P, White T, Ren C, Hempstead S, Accurso F, Derichs N. Diagnosis of Cystic Fibrosis: Consensus Guidelines from the Cystic Fibrosis Foundation. *Journal of Pediatrics*. 2017 Febrero; 181S: p. S4-S15. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28129811/>
3. García Rojas J, García Rojas M, García Rojas A. Rehabilitación respiratoria en pacientes con fibrosis quística: revisión sistemática. *Sinergia Académica*. 22; 6(6).
<https://sinergiaacademica.com/index.php/sa/article/view/206>
4. Manual MSD. Fibrosis quística. 2024. <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC5439018/>
5. Cystic Fibrosis Foundation. Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry Annual Data Report 2021. 2021.
<https://www.msdmanuals.com/es/professional/pediatr%C3%ADa/fibrosis-qu%C3%ADstica-fq/fibrosis-qu%C3%ADstica>
6. Stanojevic S, Davis S, Retsch-Bogart G, Webster H, Davis M, Johnson R. Progression of lung disease in preschool children with cystic fibrosis. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*. 2017 junio 1;(9): p. 1216-1225.
<https://www.cff.org/sites/default/files/2021-11/Patient-Registry-Annual-Data-Report.pdf>
7. Bell S, Mall M, Gutierrez H, Macek MJ, Madge S, Davies J. El futuro de la atención a la fibrosis quística: una perspectiva global. *The Lancet Respiratory Medicine*. 2023; 11(1): p. 65-124. [https://www.thelancet.com/journals/lanres/article/PIIS2213-2600\(19\)30337-6/abstract](https://www.thelancet.com/journals/lanres/article/PIIS2213-2600(19)30337-6/abstract)