



# apunts

MEDICINA DE L'ESPORT

www.apunts.org



ORIGINAL

## Efectos de un programa de ejercicio físico supervisado domiciliario sobre la capacidad funcional en pacientes adultos con fibrosis quística. Estudio preliminar

Christian Clemente Polán\* y Jesús María Lavado García

Escuela de Enfermería y Terapia Ocupacional, Universidad de Extremadura, Cáceres, España

Recibido el 19 de noviembre de 2010; aceptado el 2 de febrero de 2011

Disponible en Internet el 7 de abril de 2011

### PALABRAS CLAVE

Fibrosis quística;  
Ejercicio físico;  
Capacidad funcional;  
Fuerza muscular;  
Función pulmonar

### Resumen

**Introducción y objetivo:** La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad autosómica recesiva caracterizada por la formación y la acumulación de moco espeso, afectando fundamentalmente al aparato respiratorio y originando una disminución de la reserva funcional pulmonar y, como resultado, una reducción de la capacidad de esfuerzo. En este sentido, se ha desarrollado un programa de ejercicio físico supervisado (EFS) intentando determinar su efecto sobre diferentes parámetros de la fuerza, la aptitud cardiorrespiratoria y la composición corporal, en pacientes adultos con FQ.

**Material y métodos:** Participaron 12 sujetos: 8 hombres y 4 mujeres (edad media:  $23 \pm 6,28$  años). Se recogieron datos referentes al consumo de oxígeno máximo ( $VO_2$ máx), flujo espiratorio máximo (FEM), fuerza muscular y composición corporal. La intervención tuvo una duración de 8 semanas, con un volumen de carga aeróbica de  $\pm 60$  min/semana incremental hasta los  $\pm 90$  min/semana a una intensidad del 45-60% de la FC de reserva. En cuanto al trabajo específico de fuerza muscular, éste tuvo un volumen de 10 min/semana incremental hasta los 30 min/semana, combinando método dinámico, reactivo e isométrico.

**Resultados:** Los datos preliminares obtenidos muestran una mejora significativa de la fuerza estática, cercana al 10% en el miembro superior y del 20% en la fuerza resistencia del tren inferior. Respecto al  $VO_2$ máx y al FEM, se observa un incremento moderado. No se hallaron cambios significativos en el porcentaje de masa grasa.

**Conclusión:** Los resultados obtenidos sugerirían que un programa de EFS domiciliario en pacientes adultos con FQ podría mejorar su capacidad funcional en términos de incremento de fuerza muscular, función pulmonar y aptitud cardiorrespiratoria.

© 2010 Consell Català de l'Esport. Generalitat de Catalunya. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [chclpo04@alumnos.unex.es](mailto:chclpo04@alumnos.unex.es) (C. Clemente Polán).

**KEYWORDS**

Cystic fibrosis;  
Physical exercise;  
Functional capacity;  
Muscular strength;  
Lung function

## Effects of a domiciliary physical exercise program on functional capacity in adult cystic fibrosis patients. Preliminary study

**Abstract**

**Introduction and objective:** Cystic fibrosis (CF) is an autosomal recessive disease mainly characterised by the production and accumulation of viscous mucus, which generally affects the respiratory system, resulting in a decrease in the lung function reserve and effort capacity. To this effect, a supervised physical exercise (SPE) programme was developed, with the aim of determining its effect on the different effort parameters, cardiorespiratory fitness and body composition, in adult CF patients.

**Materials and methods:** Twelve subjects took part: 8 men and 4 women (mean age:  $23 \pm 6.28$  years). Information was recorded for the maximum oxygen consumption ( $VO_2$ max), peak expiratory flow (PEF), muscular strength and body composition. The programme lasted 8 weeks, with an aerobic capacity volume of  $\pm 60$  min/week, building it up to  $\pm 90$  min/week and an intensity of 45%-60% of the heart rate reserve (HRR). As for the muscular strength training, this started at 10 min/week increasing to the 30 min/week, combining dynamic, reactive and isometric methods.

**Results:** The preliminary information obtained showed a significant improvement in the static strength, about 10% in the upper limbs and 20% in the strength resistance in the lower limbs. A moderate increase was observed in the  $VO_2$ max and the PEF. There were no significant changes in the percentage fat mass.

**Conclusion:** The results obtained would suggest that a domiciliary SPE programme might improve the functional capacity by increasing muscular strength, lung function and cardiorespiratory fitness in adult CF patients.

© 2010 Consell Català de l'Esport. Generalitat de Catalunya. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

## Introducción

### Epidemiología

La fibrosis quística (FQ) es una de las enfermedades más frecuentes en la población caucásica. Su incidencia se estima en 1 afectado por cada 2.000-4.000 nacimientos, dependiendo de la población. Los datos en Europa se basan en los estudios epidemiológicos y/o en la detección precoz de la enfermedad (tabla 1).

En España no se han realizado estudios epidemiológicos, por lo que se asume una incidencia de 1/2.500, aunque probablemente esta cifra sea menor si tenemos en cuenta las estimaciones realizadas en los países vecinos, como Fran-

cia (1/4.000) e Italia (1/2.730). La frecuencia de individuos portadores en la población general oscila entre 1/25 y 1/30<sup>1</sup>.

En la actualidad sigue sin existir cura, pero los avances en los tratamientos ha permitido que la supervivencia de los pacientes con FQ haya aumentado mucho en las últimas 3 décadas. Cuarenta años atrás era una enfermedad letal en la infancia, mientras que hoy la expectativa de vida media de los pacientes con FQ se encuentra en torno a los 33 años<sup>2</sup>.

### Patogénesis

La FQ es una enfermedad autosómica recesiva, causada por la mutación de un gen que codifica una proteína reguladora de la conductancia transmembrana: *cystic fibrosis transmembrane conductance regulador* (CFTR)<sup>3</sup>, responsable de una de las vías de transporte de iones cloro en las células epiteliales. La mutación más frecuente se debe a la pérdida del aminoácido fenilalanina en el codón 508 (F508del). Esta mutación representa alrededor del 70% de los cromosomas FQ en las poblaciones de origen europeo. En España se han identificado un centenar de mutaciones, de las cuales sólo 10 presentan una frecuencia superior al 1% (tabla 2)<sup>4</sup>.

La alteración de la proteína CFTR impide que pueda realizar su acción de transporte, y el resultado final de todas las mutaciones detectadas que alteran la función de esta proteína es el mismo: la imposibilidad de transportar cloruro. Como resultado de ello, se acumula cloruro de sodio en las células que tapizan los tejidos pulmonares y digestivos, lo que hace que la mucosidad que la rodea se vuelva anormalmente espesa y pegajosa<sup>5</sup>. Estas secreciones obstruyen los

**Tabla 1** Incidencia de la fibrosis quística en Europa

Pais	Incidencia
Noruega	1/6.500
Suecia	1/4.000
Dinamarca	1/4.700
Finlandia	1/25.000
Francia	1/4.000
Italia	1/2.730
Suiza	1/2.000
Holanda	1/3.600
Irlanda	1/1.461
Reino Unido	1/2.500

Fuente: Welsh et al<sup>1</sup>.

**Tabla 2** Mutaciones más frecuentes en la población española

Mutación	%
F508del	53,2
G542X	8,4
N1303K	2,6
1811+1.6kbA>G	1,9
711+1G>T	1,7
R1162X	1,6
R334W	1,6
R1066C	1,0
1609delCA	1,0
Q890X	1,0

Fuente: Casals et al<sup>4</sup>.

conductos del páncreas, del hígado y de los pulmones pre-disponiendo al sujeto a padecer infecciones que acaban por destruir el tejido pulmonar.

En los afectados de FQ esta mucosidad, que es irregularmente densa, obtura las vías respiratorias, produciendo una merma de la capacidad respiratoria<sup>6</sup> que origina una importante reducción de la capacidad de esfuerzo. De hecho, uno de los efectos más destacados está involucrado directamente con la calidad de vida del paciente, siendo ésta la incapacidad de realización de una actividad física normal.

El grado de deterioro se relaciona con la severidad de la enfermedad y se correlaciona con la función pulmonar<sup>7</sup>, estado nutricional<sup>8</sup> y la fuerza de la musculatura periférica<sup>9,10</sup>.

El ejercicio físico ha sido estudiado como un medio para mejorar el rendimiento en pacientes afectados con FQ. Varios estudios han observado que tras un programa de ejercicio físico aeróbico los pacientes obtuvieron: un aumento de la capacidad de ejercicio máximo<sup>11</sup>, un aumento de la fuerza muscular<sup>12</sup>, un aumento en la expectoración del esputo<sup>13</sup>, una disminución de la sensación de fatiga y una mejor capacidad para realizar actividades de la vida diaria<sup>14</sup>.

Si el ejercicio a largo plazo se demuestra como un medio de preservar la función pulmonar, tendría importantes implicaciones para la supervivencia y su utilización daría prioridad en la lista de modalidades de tratamiento para niños y adultos con FQ. Es por ello necesario un programa sostenible para llevarlo a cabo fuera del complejo hospitalario. Hemos de elaborar un programa individualizado que incluya las preferencias del paciente, lo que le daría una mejor oportunidad para la incorporación regular de ejercicio físico en su vida diaria y la obtención de una rutina de tratamiento.

El objetivo subyacente en el presente estudio es determinar los efectos de un programa domiciliario supervisado de ejercicio físico, sobre diferentes parámetros de la fuerza, de

la aptitud cardiorrespiratoria y de la composición corporal, en pacientes adultos con FQ.

## Material y métodos

En el estudio aceptaron participar 12 sujetos (8 hombres y 4 mujeres) que dieron su consentimiento informado, garantizándose la confidencialidad de los datos y cumpliéndose los principios de la declaración de Helsinki. Las características iniciales se recogen en la [tabla 3](#).

Todos los sujetos habían documentado FQ sobre la base de la historia clínica, a través de la prueba del sudor, donde se observaba un aumento de cloruro en el mismo o de las pruebas genéticas anormales.

Para su inclusión en el estudio los sujetos debían presentar una función pulmonar del 30 al 79% predicho del volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV<sub>1</sub>) y no padecer ninguna afección secundaria a la enfermedad incompatible con la realización de las pruebas de evaluación (siguiendo las recomendaciones del ACSM sobre patología cardiorrespiratoria).

Se procedió a la valoración de 6 parámetros: índice de masa corporal (IMC), porcentaje de masa grasa, flujo espiratorio máximo (FEM), volumen de oxígeno máximo (VO<sub>2</sub>máx), saturación de oxígeno (SatO<sub>2</sub>) y fuerza muscular. La estimación del VO<sub>2</sub>máx se obtuvo de manera indirecta a través de una prueba de campo, el test de Rockport de una milla<sup>15</sup>; el FEM se determinó mediante una prueba espirométrica; para la medición de la fuerza muscular del miembro superior e inferior se utilizaron tres test: Chair Stand Test (CST) 30 s (fuerza resistencia), modificado por Rich et al<sup>5</sup>, Standing Long Jump (SLJ) (fuerza explosiva), modificado por Jones et al<sup>16</sup>, y dinamometría prensora (fuerza estática); la última variable observada fue el porcentaje de masa grasa, obtenido mediante técnica de bioimpedancia. Para ello se utilizó el siguiente material: balanza Omron BF-400<sup>®</sup>, dinamómetro de mano modelo Smedley<sup>®</sup>, pulsioxímetro MD300D-PR<sup>®</sup>, espirómetro Piko-1<sup>®</sup>, pulsómetros Polar F4<sup>®</sup> y aparato de bioimpedancia Omron BF-306<sup>®</sup>.

Las pruebas físicas anteriormente empleadas fueron seleccionadas entre una amplia batería de test, recurriendo a su bajo nivel de exigencia física, a su utilización en diversos estudios donde se evaluaba la aptitud física en jóvenes con patología respiratoria crónica y siguiendo en todo momento las recomendaciones del Canadian Cystic Fibrosis Foundation y el American College of Sports Medicine (ACSM).

La duración del programa de intervención ha sido de 8 semanas, comenzando con un volumen de 60 min, dividiéndolo por igual en 3 días no consecutivos de ejercicio físico aeróbico a la intensidad del 45% de su frecuencia cardiaca de reserva (FCr), según ecuación de Karvonen<sup>17</sup>, controlándola por telemetría a tiempo real mediante la utilización de un pulsómetro por parte del paciente. Tanto el tiempo de la sesión como la intensidad de trabajo fueron aumentando secuencialmente, hasta finalizar con un volumen de ejerci-

**Tabla 3** Características iniciales de la muestra

Grupo	Edad (años)	Altura (cm)	Peso (kg)	FEV <sub>1</sub> (%pred)
FQ (n = 12)	23 ± 6,28	166,42 ± 11,77	60,06 ± 13,16	60,01 ± 16,310

**Tabla 4** Medidas antropométricas

	Inicial	Final
Peso (kg)	60,06 ± 13,16	60,63 ± 13,07*
IMC (m <sup>2</sup> )	21,41 ± 2,57	21,62 ± 2,55*
%Graso	20,25 ± 9,23	19,92 ± 8,91

\* p &lt; 0,05.

cio aeróbico de 90 min/semana con una intensidad del 60% de la FCr. Con respecto al trabajo de fuerza específico, éste pasó de 10 a 30 min/semana, comenzando exclusivamente con método dinámico para posteriormente ir introduciendo isométrico y pliométrico.

Los datos extraídos son almacenados con el paquete estadístico SPSS para Windows, versión 15.0. En el análisis de los datos se desarrolla un estudio estadístico de modelo lineal general de medidas repetidas con el ajuste del intervalo de confianza de Bonferroni. Los datos son expresados como la media ± desviación estándar. Se aceptaron como estadísticamente significativas las diferencias con una probabilidad de ser debidas al azar menor al 5% (p < 0,05).

## Resultados

En la **tabla 4** se muestran los valores de las variables antropométricas (peso, IMC, porcentaje graso) analizadas antes del comienzo del programa de intervención y una vez éste ha finalizado.

En la valoración del peso y del IMC, los resultados muestran valores significativamente mayores al final de la intervención, en relación con los datos iniciales (**tabla 4**).

En referencia al porcentaje en masa grasa se observa la inexistencia de cambios significativos en relación con los datos obtenidos en el inicio (**tabla 4**).

En la **tabla 5**, las tres primeras variables muestran los valores descriptivos (media y desviación típica) de las variables correspondiente al test de Rockport (1 milla) para el cálculo de la tolerancia aeróbica (FC, VO<sub>2</sub>máx y tiempo). Además, valoramos el grado de oxigenación mediante la observación de SatO<sub>2</sub> y la función pulmonar a través de la toma del FEM, analizada al inicio y al final del periodo de intervención.

Los datos estadísticos muestran un aumento significativo en el VO<sub>2</sub>máx en la prueba de Rockport, mientras que la FC final y el tiempo de la prueba disminuyen, pero sin llegar a ser estadísticamente significativos. En el FEM y en la SatO<sub>2</sub> observamos un incremento entre la evaluación inicial y final, con un indicador de p < 0,05.

**Tabla 5** Resultados cardiorrespiratorio y de función pulmonar

	Inicial	Final
FC final (lpm)	138,33 ± 18,48	133,25 ± 14,94
Tiempo (min)	15 ± 2,42	14,46 ± 2,01
VO <sub>2</sub> máx (mL/kg/min)	43,91 ± 10,66	46,45 ± 9,26*
FEM (L/min)	332,58 ± 265,83	365 ± 285,80*
SatO <sub>2</sub> (%)	96 ± 2,04	96,75 ± 1,48*

\* p &lt; 0,05.

**Tabla 6** Resultados de fuerza muscular

	Inicial	Final
CST (n.º)	25,92 ± 9,53	31,25 ± 7,59*
SLJ (cm)	116 ± 39,50	126 ± 31,85*
Din. drch. (kg)	36,66 ± 17,45	40,66 ± 15,85*
Din. izq. (kg)	34,04 ± 16,71	37,5 ± 15,59*

CST: Chair Stand Test; Din. drch.: dinamometría brazo derecho; Din. izq.: dinamometría brazo izquierdo; SLJ: Standing Long Jump.  
p < 0,05.

Como podemos observar en la **tabla 6**, correspondiente a los datos recogidos acerca de los diferentes parámetros de la fuerza estudiados, en todas las variables se observa un incremento estadísticamente significativo, siendo especialmente llamativas la mejoras correspondientes a la fuerza estática p = 0,002 y a la fuerza resistencia p = 0,005.

## Discusión

Resulta muy interesante observar el incremento de peso obtenido tras la intervención, que, unido al mantenimiento del porcentaje graso y al aumento significativo de cada uno de los parámetros de la fuerza, nos indica un importante incremento de peso vinculado directamente a la ganancia de masa muscular. Del mismo modo observamos en el presente estudio una disminución del porcentaje de masa grasa, pero sin llegar a ser significativa. Estudios como los realizados por Selvadurai et al<sup>18</sup> en niños hospitalizados muestran una modificación del porcentaje graso tras 6 semanas de intervención, pero ésta estaba constituida por 5 sesiones semanales y únicamente con componente aeróbico. Otro estudio llevado a cabo por De Meer et al<sup>19</sup> muestra del mismo modo cambios en el porcentaje de masa grasa tras un año de intervención.

Tras lo expuesto, podemos entender que la pérdida de porcentaje graso en nuestro estudio no fuera tan apreciable, en gran parte debido a que el volumen se observa claramente insuficiente con una media de 98 min/semana, en contraposición a los 150 min/semana de Selvadurai et al<sup>18</sup>.

Klijin et al<sup>20</sup> realizaron un estudio longitudinal de 2 años de duración relacionando el VO<sub>2</sub> pico, la función pulmonar y la composición corporal en 65 niños con FQ y grado de severidad leve (10,5 ± 2,9 años de edad, FEV<sub>1</sub> de 92,6 ± 20,5% previsto). Los autores encontraron que los cambios longitudinales en la función pulmonar se asociaron con modificaciones funcionales en el VO<sub>2</sub> pico y, en menor medida, con la masa magra.

Se conoce que la masa libre de grasa es un determinante crítico en la capacidad de ejercicio máximo, por lo que este factor puede ser crucial en el mantenimiento de la capacidad funcional global y para la mejora de los resultados a largo plazo en la FQ<sup>21</sup>.

En lo que se refiere a la mejora de la función pulmonar y a la tolerancia aeróbica al ejercicio, nos encontramos con un gran número de estudios que apoyan los resultados obtenidos en la presente investigación, como los de Moorcroft et al<sup>22,23</sup>, Ziegler et al<sup>24</sup>, Bradley y Morán<sup>25</sup>, Gruber et al<sup>26</sup>, Sahlberg et al<sup>27</sup>, donde se obtuvieron mejoras significativas

en el FEV<sub>1</sub>, en el VO<sub>2</sub>máx, en el VO<sub>2</sub> pico y en la tolerancia aeróbica al ejercicio, tanto en muestra de niños como en adultos con intervenciones muy diversas tanto en volumen como en intensidad.

Datos recogidos en diversas investigaciones tras un protocolo de actuación con un programa de ejercicio físico aeróbico recalcan la importancia de la intervención en el fortalecimiento de los músculos ventilatorios y en el vaciamiento del esputo de las vías respiratorias, este último debido probablemente a una mejora de la ventilación y a un aumento de las vibraciones torácicas durante el ejercicio, lo que se traduce en un superior aclaramiento de las vías respiratorias de forma mecánica<sup>28-31</sup>. Además, se vislumbra que el ejercicio de intensidad moderada bloquea los canales amilorida-sensibles de sodio del epitelio respiratorio, dando como resultando una menor viscosidad mucolítica<sup>32</sup>.

En cuanto a los datos recogidos de los diferentes parámetros de la fuerza, es de resaltar el importante incremento obtenido en cada una de las variables investigadas, destacándose de manera notoria el alcanzado en la fuerza resistencia del miembro inferior, donde se logra una mejora cercana al 20%. Los datos obtenidos en el presente estudio concuerdan con la investigación realizada por Donà et al<sup>9</sup>, donde se muestra de igual modo una mejora muy significativa de la fuerza resistencia del tren inferior en sujetos adultos. En estudios anteriores, como los de Orenstein et al<sup>12</sup> y Moorcroft et al<sup>23</sup> se observa asimismo un aumento de la fuerza, relacionada en esta ocasión con su componente estático. En oposición a lo anteriormente citado, nos encontramos con el estudio llevado a cabo por Sahlberg et al<sup>33</sup>, en el que no obtiene ningún tipo de mejora en la fuerza isocinética desarrollada por el cuádriceps. Es ostensible el bajo número de investigaciones donde se intervenga directamente sobre la fuerza muscular, tanto en población adulta como en niños, siendo las existentes poco esclarecedoras a nivel metodológico.

Es interesante observar que los efectos del entrenamiento son independientes de la gravedad de la enfermedad de los pacientes. Por lo tanto, incluso los pacientes con afección grave mejoran su función pulmonar y capacidad de desarrollo de fuerza<sup>34</sup>.

Además, como parte de la gestión paliativa de la FQ, sería conveniente informar a pacientes y padres acerca de los efectos beneficiosos del ejercicio físico, pero también de sus riesgos potenciales, y asimismo proporcionar a los pacientes información y recomendaciones sobre estilos de vida saludable. Es necesario instruir a los médicos, al personal sanitario de apoyo, a los padres y a los propios pacientes sobre las prácticas adecuadas de ejercicio físico, así como sobre las actividades deportivas aconsejadas en cada uno de los casos, proponiendo la posible implantación de este tipo de enfoque terapéutico como tratamiento coadyuvante en los actuales programas de rehabilitación respiratoria.

## Conclusión

Tras el presente estudio podríamos concluir que un programa de ejercicio físico supervisado domiciliario destinado a pacientes adultos afectados de FQ mejoraría su capacidad funcional, relacionada ésta con un incremento en la fuerza muscular, la función pulmonar y la aptitud cardiorres-

piratoria; del mismo modo que se observa una invariación significativa del tejido graso. Esto nos lleva a plantear la posibilidad y la necesidad de proponer nuevos estudios que complementarían los resultados y conclusiones expuestos.

## Presentaciones

El abstracto concerniente al estudio fue presentado en el «II Simposio Internacional de Ejercicio Físico y Salud en Poblaciones Especiales EXERNET 2010», celebrado en Cáceres los días 22 y 23 de octubre de 2010.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Agradecimientos

A la Asociación Extremeña Contra la Fibrosis Quística por la ayuda ofrecida; a Raquel Elena Fatela López por su apoyo incondicional, y a todos y cada uno de los participantes en el estudio por su paciencia, confianza y colaboración; sin ellos no hubiera sido posible la culminación de la presente investigación.

## Bibliografía

1. Welsh MJ, Tsui L, Boat TF, Beaudet AL. Cystic Fibrosis. En: Scriver CL, Beaudet AL, Sly WS, Valle D, editors. *The metabolic and molecular bases of inherited disease*. 8th ed. New York: McGraw-Hill, Inc; 2001. p. 5121-88.
2. Szyndler JE, Towns SJ, Asperen PP, MacKay KO. Psychological and family functioning and quality of life in adolescents with cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis*. 2005;4:135-44.
3. Gregory RJ, Cheng SH, Rich DP, Marshall J, Paul S, Hehir K, et al. Expression and characterization of the cystic fibrosis transmembrane conductance regulator. *Nature*. 1990;347:382-6.
4. Casals T, Ramos MD, Giménez J, Larriba S, Nunes V, Estivill X. High heterogeneity for cystic fibrosis in Spanish families: 75 mutations account for 90% of chromosomes. *Hum Genet*. 1997;101:365-70.
5. Rich DP, Anderson MP, Gregory RJ, Cheng SH, Paul S, Jefferson DM, et al. Expression of cystic fibrosis transmembrane conductance regulator corrects defective chloride channel regulation in cystic fibrosis airway epithelial cells. *Nature*. 1990;347:358-63.
6. Ward K. Genetic factors in common obstetric disorders. *Clin Obstet Gynecol*. 2008;51:74-83.
7. Heijerman HG, Bakker W, Sterk PJ, Dijkman JH. Long-term effects of exercise training and hyperalimentation in adult cystic fibrosis patients with severe pulmonary dysfunction. *Int J Rehabil Res*. 1992;15:252-7.
8. Lands LC, Heigenhauser GJ, Jones NL. Analysis of factors limiting maximal exercise performance in cystic fibrosis. *Clin Sci (Lond)*. 1992;83:391-7.
9. Donà M, Tartali C, Lanza M, Perobelli S, Zoico E, Borruo A, et al. Aerobic and strength training in patients with Cystic Fibrosis (CF) and severe airway obstruction. *Journal of Cystic Fibrosis*. 2006;5:83.
10. Troosters T, Langer D, Vrijsen B, Segers J, Wouters K, Janssens W, et al. Skeletal muscle weakness, exercise tolerance and physical activity in adults with cystic fibrosis. *Eur Respir J*. 2009;33:99-106.

11. Van Doorn N. Exercise programs for children with cystic fibrosis: a systematic review of randomized controlled trials. *Disabil Rehabil.* 2010;32:41–9.
12. Orenstein DM, Hovell MF, Mulvihill M, Keating KK, Hofstetter CR, Kelsey S, et al. Strength vs aerobic training in children with cystic fibrosis: a randomized controlled trial. *Chest.* 2004;126:1204–14.
13. Salh W, Bilton D, Dodd M, Webb AK. Effect of exercise and physiotherapy in aiding sputum expectoration in adults with cystic fibrosis. *Thorax.* 1989;44:1006–8.
14. Strauss GD, Osher A, Wang CI, Goodrich E, Gold F, Colman W, et al. Variable weight training in cystic fibrosis. *Chest.* 1987;92:273–9.
15. Kline GM, Porcari JP, Hintermeister R, Freedson PS, Ward A, McCarron RF, et al. Estimation of  $\text{VO}_2\text{max}$  from a one-mile track walk, gender, age, and body weight. *Med Sci Sports Exerc.* 1987;19:253–9.
16. Jones MT, Matthews TD, Murray M, Van Raalte J, Jensen BE. Psychological correlates of performance in female athletes during a 12-week off-season strength and conditioning program. *J Strength Cond Res.* 2010;24:619–28.
17. Karvonen J, Vuorimaa T. Heart rate and exercise intensity during sports activities. Practical application. *Sports Med.* 1988;5:303–11.
18. Selvadurai HC, Blimkie CJ, Meyers N, Mellis CM, Cooper PJ, Van Asperen PP. Randomized controlled study of in-hospital exercise training programs in children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol.* 2002;33:194–200.
19. De Meer K, Gulmans VA, Westerterp KR, Houwen RH, Berger R. Skinfold measurements in children with cystic fibrosis: monitoring fat-free mass and exercise effects. *Eur J Pediatr.* 1999;158:800–6.
20. Klijn PH, Van Der Net J, Kimpfen JL, Helders PJ, Van Der Ent CK. Longitudinal determinants of peak aerobic performance in children with cystic fibrosis. *Chest.* 2003;124:2215–9.
21. De Meer K, Gulmans VA, Van der Laag J. Peripheral muscle weakness and exercise capacity in children with cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med.* 1999;159:748–54.
22. Moorcroft AJ, Dodd ME, Webb AK. Long-term change in exercise capacity, body mass, and pulmonary function in adults with cystic fibrosis. *Chest.* 1997;111:338–43.
23. Moorcroft AJ, Dodd ME, Morris J, Webb AK. Individualised unsupervised exercise training in adults with cystic fibrosis: a 1 year randomised controlled trial. *Thorax.* 2004;59:1074–80.
24. Ziegler B, Rovedder PM, Lukrafka JL, Oliveira CL, Menna-Barreto SS, Dalcin Pde T. Submaximal exercise capacity in adolescent and adult patients with cystic fibrosis. *J Bras Pneumol.* 2007;33:263–9.
25. Bradley J, Moran F. Physical training for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev.* 2008.
26. Gruber W, Orenstein DM, Braumann KM, Hüls G. Health-related fitness and trainability in children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol.* 2008;43:953–64.
27. Sahlberg M, Eriksson BO, Sixt R, Strandvik B. Cardiopulmonary data in response to 6 months of training in physically active adult patients with classic cystic fibrosis. *Respiration.* 2008;76:413–20.
28. Hebestreit H, Kieser S, Junge S. Long-term effects of a partially supervised conditioning programme in cystic fibrosis. *Eur Respir J.* 2010;35:578–83.
29. Turchetta A, Salerno T, Lucidi V, Libera V, Cutrera R, Bush A. Usefulness of a program of hospital-supervised physical training in patients with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol.* 2004;38:115–8.
30. Schneiderman-Walker J, Pollock SL, Corey M. A randomized controlled trial of a 3-year home exercise program in cystic fibrosis. *J Pediatr.* 2000;136:304–10.
31. Lannefors L, Wollmer P. Mucus clearance with three chest physiotherapy regimes in cystic fibrosis: a comparison between postural drainage, PEP and physical exercise. *Eur Respir J.* 1992;5:748–53.
32. Hebestreit H, Kersting U, Basler B, Jeschke R, Hebestreit H. Exercise inhibits epithelial sodium channels in patients with cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med.* 2001;164:443–6.
33. Sahlberg M, Svantesson U, Magnusson Thomas E, Andersson BA, Saltin B, Strandvik B. Muscular strength after different types of training in physically active patients with cystic fibrosis. *Scand J Med Sci Sports.* 2008;18:756–64.
34. Selvadurai HC, Blimkie CJ, Cooper PJ, Mellis CM, Van Asperen PP. Gender differences in habitual activity in children with cystic fibrosis. *Arch Dis Child.* 2004;89:928–33.