

## ARTÍCULO DE REVISIÓN

DOI: <http://dx.doi.org/10.15446/revfacmed.v66n3.63970>

# Función pulmonar, capacidad funcional y calidad de vida en pacientes con fibrosis pulmonar idiopática. Revisión de la literatura

*Pulmonary function, functional capacity and quality of life in patients with idiopathic pulmonary fibrosis. Literature review*

Recibido: 10/04/2017. Aceptado: 16/08/2017.

Karin Villarroel-Bustamante<sup>1</sup> • Daniel Alejandro Jerez-Mayorga<sup>2</sup> • Christian Campos-Jara<sup>2</sup> • Pedro Delgado-Floody<sup>3</sup> • Iris Paola Guzmán-Guzmán<sup>4</sup>

<sup>1</sup> Hospital Puerto Montt Dr. Eduardo Schütz Schroeder - Servicio de Medicina Física y Rehabilitación - Puerto Montt - Chile.

<sup>2</sup> Universidad Andres Bello - Sede Santiago - Facultad de Ciencias de la Rehabilitación - Santiago de Chile - Chile.

<sup>3</sup> Universidad de La Frontera - Facultad de Educación, Ciencias Sociales y Humanidades - Pedagogía en Educación Física, Deportes y Recreación - Temuco - Chile.

<sup>4</sup> Universidad Autónoma de Guerrero - Facultad de Ciencias Químico Biológicas - Chilpancingo - México.

Correspondencia: Daniel Alejandro Jerez-Mayorga. Facultad de Ciencias de la Rehabilitación, Universidad Andrés Bello. Fernández Concha 700, edificio C5, piso 4, oficina de decanatura. Teléfono: +56 2 26618550. Santiago de Chile. Chile. Correo electrónico: [daniel.jerez@unab.cl](mailto:daniel.jerez@unab.cl).

## | Resumen |

**Introducción.** La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es un tipo de enfermedad intersticial, crónica y progresiva que suele manifestarse con disnea y deterioro progresivo de la tolerancia al ejercicio y a las actividades de la vida diaria, llegando a comprometer el nivel psicológico y la interacción social.

**Objetivos.** Seleccionar y sintetizar información acerca de la respuesta de la capacidad funcional, la función pulmonar y la calidad de vida relacionada con la salud en pacientes con FPI luego de ser sometidos a un programa de rehabilitación pulmonar.

**Materiales y métodos.** Revisión de la literatura desde 2000 a 2016, utilizando las bases de datos PubMed y ScienceDirect.

**Resultados.** Se seleccionaron 10 ensayos clínicos randomizados. Se observó tendencia al aumento significativo en la distancia recorrida en test de marcha de 6 minutos. Respecto a la función pulmonar, los resultados variaron entre las poblaciones estudiadas. En la calidad de vida relacionada con la salud se observó mejora en los pacientes sometidos a rehabilitación, pero los niveles de disnea mostraron resultados discordantes.

**Conclusión.** Se evidenciaron beneficios en términos de capacidad funcional y calidad de vida relacionada con la salud, pero los estudios siguen siendo escasos y con poblaciones pequeñas; los efectos de los programas de rehabilitación no se mantienen a los 6 meses de evaluación post-entrenamiento.

**Palabras clave:** Ejercicio; Rehabilitación; Fibrosis (DeCS).

## | Abstract |

**Introduction:** Idiopathic pulmonary fibrosis (IPF) is an interstitial, chronic and progressive disease that usually appears with dyspnea and progressive deterioration of exercise tolerance and activities of daily living, compromising psychological well-being and social interaction.

**Objectives:** To select and summarize information about functional capacity response, pulmonary function and health-related quality of life in patients with IPF after being subjected to a pulmonary rehabilitation program.

**Materials and methods:** Literature review from 2000 to 2016, using the PubMed and ScienceDirect databases.

**Results:** 10 randomized clinical trials were selected. A tendency to a significant increase in the distance traveled in the 6-minute walk test was found. Regarding pulmonary function, results were variable among the studied populations. Quality of life related to health improvement was observed in all patients undergoing rehabilitation, but dyspnea levels showed discordant results.

**Conclusion:** The trials show benefits in terms of functional capacity and health-related quality of life; however, studies are still scarce, done on small populations, and the effects of rehabilitation programs are not sustained 6 months after post-training evaluation.

**Keywords:** Exercise; Rehabilitation; Fibrosis (MeSH).

Villarroel-Bustamante K, Jérez-Mayorga DA, Campos-Jara C, Delgado-Floody P, Guzmán-Guzmán IP. Función pulmonar, capacidad funcional y calidad de vida en pacientes con fibrosis pulmonar idiopática. Revisión de la literatura. Rev. Fac. Med. 2018;66(3):411-7. Spanish. doi: <http://dx.doi.org/10.15446/revfacmed.v66n3.63970>.

Villarroel-Bustamante K, Jérez-Mayorga DA, Campos-Jara C, Delgado-Floody P, Guzmán-Guzmán IP. [Pulmonary function, functional capacity and quality of life in patients with idiopathic pulmonary fibrosis. Review]. Rev. Fac. Med. 2018;66(3):411-7. Spanish. doi: <http://dx.doi.org/10.15446/revfacmed.v66n3.63970>.

## Introducción

La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es una enfermedad intersticial, crónica y progresiva, de causa desconocida, que se caracteriza por tener un patrón histológico de neumonía intersticial usual y que se presenta con mayor frecuencia en personas de 50 años o más (1-7). Los pacientes con FPI presentan alteraciones en el estudio de la función pulmonar en mayor grado que otras enfermedades pulmonares intersticiales (EPI), además, suelen manifestar disnea, tos generalmente no productiva y deterioro progresivo de la tolerancia al ejercicio y a las actividades de la vida diaria; a su vez, esta limitación física se asocia con compromiso a nivel psicológico y de interacción social (1,8-14). Esta enfermedad, además, se caracteriza por ser la de peor pronóstico dentro de todas las EPI, que presentan una vida media que varía entre 2 y 3 años (15-18).

Tanto para las enfermedades intersticiales en general como para la fibrosis pulmonar en específico, las opciones de tratamiento son limitadas y no han demostrado grandes mejoras a nivel de supervivencia y calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) (15,19,20), a excepción del trasplante de pulmón, que tiene favorable supervivencia a largo plazo si se compara con otras enfermedades; hasta el momento, esta es la única alternativa, aunque la calidad de la evidencia demostrada es baja (21). Al respecto, Mason *et al.* (22) revelan que la supervivencia no es mayor que la de los pacientes trasplantados por otra causa que no sea FPI.

No existe una fuerte recomendación de rehabilitación pulmonar en pacientes con FPI (23), a pesar de que algunos estudios han demostrado cambios positivos en síntomas y capacidad funcional medidos con el Test de marcha de 6 minutos (6MWT), no existiendo documentación a largo plazo (24,25).

El éxito de la rehabilitación no ha sido identificado con claridad en este tipo de pacientes; algunos estudios han evidenciado, en forma estadística y clínica, mejoras significativas en la capacidad funcional, la disnea y la CVRS de pacientes con EPI de diversas causas (26) y con beneficios más duraderos para aquellos que presentan una enfermedad leve (24,27).

Los síntomas característicos de la FPI permiten que su seguimiento sea a través de mediciones de la capacidad funcional por medio del 6MWT, el volumen espiratorio forzado en el primer segundo (VEF 1), la capacidad vital forzada (CVF) y la difusión de monóxido de carbono (DLCO); la CVRS se mide a través de cuestionarios y evaluación de la disnea (28).

El 6MWT es una prueba práctica, económica y fiable que puede ser realizada en aquellos pacientes que presentan mayor deterioro y que permite, además, informar acerca del pronóstico de la enfermedad; es considerada un predictor de mortalidad (29-32).

La estimación de la función pulmonar, y en específico de la CVF, por medio de espirometría es el mejor predictor de mortalidad en términos de función pulmonar; cuando este valor disminuye suele correlacionarse con la etapa de la enfermedad, la condición funcional y la morbilidad (33-35).

La medición de la CVRS se realiza por medio de cuestionarios como el SF-36 (36) y el Saint George (SGRQ) (37), que ahora cuenta

con una versión específica para FPI denominada SGRQ-I; esta versión es fiable, pero se requieren más estudios para determinar si es más sensible que el SGRQ (38). La evaluación de la disnea es un síntoma que se asocia a la CVRS y a la mortalidad por FPI, por lo que debe ser evaluado constantemente (39).

Se han realizado estudios en relación a los efectos de la rehabilitación pulmonar en pacientes con FPI, pero son escasos, muchos no tienen grupo control y han sido realizados en poblaciones pequeñas o realizan seguimiento solo a corto plazo (36,40-42). De igual forma, son imprecisos y no dejan claro cuáles son los beneficios reales de la rehabilitación en este tipo de pacientes y cuál es la modalidad y dosificación de entrenamiento más adecuada o los efectos a largo plazo de esta.

Considerando estos factores, resulta pertinente realizar una revisión de ensayos aleatorios que permita proporcionar información acerca de los efectos de un programa de rehabilitación y su aplicabilidad clínica.

El objetivo de esta revisión es determinar la efectividad de la rehabilitación pulmonar en la capacidad funcional, la función pulmonar y la calidad de vida en pacientes con FPI luego de ser sometidos a un programa de rehabilitación pulmonar.

## Materiales y métodos

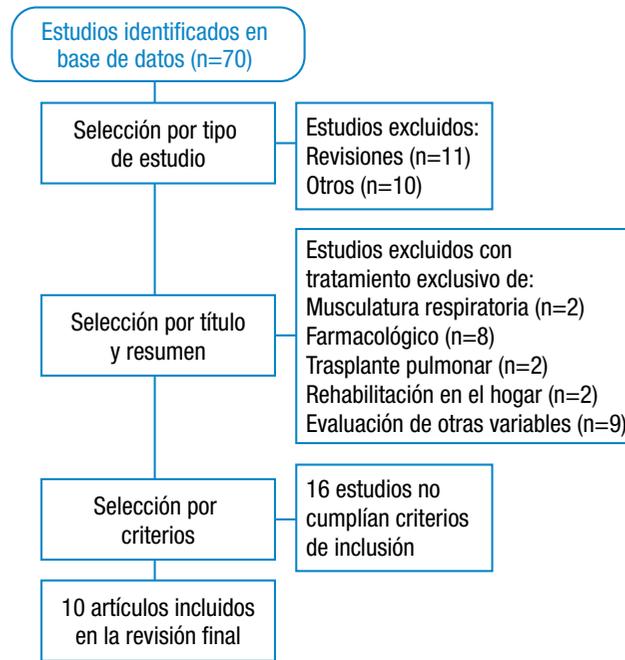
Los criterios de elegibilidad seleccionados para las publicaciones fueron: estudios aleatorios randomizados controlados, estudios con participantes diagnosticados con FPI de sexo masculino o femenino con edad superior a los 50 años, estudios publicados entre enero de 2000 y enero de 2016 en idioma inglés o español y estudios con los siguientes tipos de medidas de resultado: capacidad funcional (distancia recorrida en 6MWT), disnea, calidad de vida, DLCO y CVF. Los criterios de exclusión para la selección de los artículos fueron: estudios solo con participantes que padezcan de otra EPI que no sea FPI y estudios que solo realicen evaluación clínica de pacientes y no programas de intervención.

Para la presente revisión se utilizaron las bases de datos PubMed y ScienceDirect y la búsqueda de la literatura se realizó para cada palabra clave y sus posibles combinaciones: "Idiopathic Pulmonary Fibrosis", "Lung Diseases, Interstitial", "Rehabilitation", "Activities of Daily Living", "Exercise Therapy", "Exercise Tolerance", "Dyspnea/rehabilitation", "Dyspnea/therapy", "Quality of Life", "Walk Test", "Vital Capacity", "diffusing capacity for carbon monoxide". Dos revisores seleccionaron de forma independiente los títulos y resúmenes de los estudios potencialmente elegibles identificados por la estrategia de búsqueda.

De los 70 estudios encontrados en la búsqueda, 10 cumplieron los requisitos para ser incluidos en la revisión (Figura 1).

## Resultados

De acuerdo a la búsqueda realizada, los resultados se agruparon en capacidad funcional, función pulmonar, CVRS y disnea. Las características de los artículos seleccionados se describen en la Tabla 1.



**Figura 1.** Flujograma de inclusión y exclusión de artículos.  
Fuente: Elaboración propia.

**Tabla 1.** Características de los estudios incluidos en la revisión.

Autor/año	n	Edad (años)	Variables	Programa de rehabilitación pulmonar	Semanas/sesiones
Holland <i>et al.</i> (24) 2012	25 FPI 19 EPD	72.9±6.8	CVF-CPT-DLCO- RVSP-6MWT-CRQ	EA: 80% 6MWT x 30 min ES: EESS/EEII (NE) EH: programa de ejercicios F: 5 veces por semana	8/16
Swigris <i>et al.</i> (42) 2011	21 FPI 56 EPOC	71.5±7.4	CVF-DLCO- 6MWT-SF36.	EA: 60% FCmax x 30 min en TDM o CE ES: pesos libres, bandas elásticas o maquinas (NE) ER: relajación diafragmática y labios fruncidos F: 3 veces por semana	6-8/18
Arizona <i>et al.</i> (43) 2013	53 FPI	69.4±7.4	CVF-VEF1-VEF1/ CVF-DLCO- 6MWT-ICET-TCl- Pimax-Pemax- TECP	EA: 80% PWR del IT x 20 min ES: EEII/EESS (NE), pesos libres, bandas elásticas, maquinas ER: Threshold (30% Pimax) x 15 min F: 2 veces por semana	10/20
Vainshelboim <i>et al.</i> (44) 2014	34 FPI	68.38±6	CVF-VEF1-VEF/ CVF-DLCO-PT- TECP-6MWT- MRC-SGRQ	EAI: primer bloque: 5 min al 50-60% del TECP x 1 min P x 5 rep. en CE / 5 min x 1 min x 5 rep al 70-80% del 6MWT en TDM / intensidad: BORG 3-5 ES: primer bloque: EESS-EEII pesos libres 12 a 15 rep. Intensidad: BORG 3-5. EAI: segundo bloque: 5 min al 60-70% del TECP x 1 min P x 5 rep. en CE / 5 min x 1 min P x 5 rep al 80-90% del 6MWT en TDM / intensidad: BORG 4-6 ES: segundo bloque: EESS-EEII pesos libres 10 a 12 rep. Intensidad: BORG 4-6. F: 2 veces por semana durante 60 min	12/24
Nishiyama <i>et al.</i> (45) 2008	28 FPI	68.1±8.9	CVF-VEF1-VEF1/ CPT- CPT-DLCO- 6MWT-BDI-SGRQ	EA: 80% 6MWT en TDM ES: 20 min; elevaciones de brazo y extensiones de rodilla F: 2 veces por semana	10/20
Jackson <i>et al.</i> (46) 2014	25 FPI	71±6	CVF-VEF1/ CVF-DLCO-PT- VO2max-Pimax- Pemax-6MWT- RVSP-BORG	EA: 20 min TDM al 80% FCM.10 min CE al 80% FCmax ES: EESS-EEII, 3 series x 15 rep x 15-30 min utilizando bandas elásticas EF: EESS-EEII, 3 series x 30s F: 2 veces por semana	12/24
Vainshelboim <i>et al.</i> (47) 2015	32 FPI	68.8±6	DLCO-TECP- 6MWT-MRC	EAI: primer bloque: 5 min al 50-60% del TECP x 1 min P x 5 rep en CE / 5 min x 1 min x 5 rep. al 70-80% del 6MWT en TDM / intensidad: BORG 3-5 ES: primer bloque: EESS-EEII pesos libres 12-15 rep. Intensidad: BORG 3-5. EAI: segundo bloque: 5 min al 60-70% del TECP x 1 min P x 5 rep en CE / 5 min x 1 min P x 5 rep al 80-90% del 6MWT en TDM. Intensidad: BORG 4-6 ES: segundo bloque: EESS-EEII pesos libres 10-12 rep. Intensidad: BORG 4-6. F: 2 veces por semana durante 60 min	12/24

Continúa en la siguiente página.

Autor/año	n	Edad (años)	Variables	Programa de rehabilitación pulmonar	Semanas/ sesiones
Gaunard <i>et al.</i> (48) 2014	21 FPI	71±6	DLCO-TECP-6MWT-MRC	EA: 20 min TDM / 10 min CE al 70-80% FCmax ES: EESS-EI, 2 series x 10-15 repeticiones con bandas elásticas EH: 2 veces por semana	12/24
Holland <i>et al.</i> (49) 2008	34 FPI 23 EPI	70	CVF-DLCO-CPT-6MWT-VO <sub>2</sub> -MRC-CRQ	EA: 80% 6MWT x 30 min ES: EESS-EI (NE) EH: programa de ejercicios F: 5 veces por semana	8/16
Kozu <i>et al.</i> (50) 2011	45 FPI 40 EPOC	67.5±7.8	CVF-VEF1-VEF1/CPT-DLCO-6MWT-ICET-BDI-MRC-SF-36-AVD	EA: 50% PWR del ICET x 20 min ES: 3 series x 10 rep de flexión y abducción bilateral de hombros ER: Relajación diafragmática y labios fruncidos F: 2 veces por semana	8/16

n: Numero de sujetos; FPI: fibrosis pulmonar idiopática; EPI: enfermedades pulmonares intersticiales; EPOC; enfermedad pulmonar obstructiva crónica; CVF: capacidad vital forzada; VEF1: volumen espiratorio forzado en el primer segundo; DLCO: difusión de monóxido de carbono; CPT: capacidad pulmonar total; VEF1/CPT: relación VEF1/CPT; 6MWT: Test de la marcha 6 minutos; BDI: índice de disnea basal; SGRQ: cuestionario respiratorio St. George; VO<sub>2</sub>: consumo de oxígeno; MRC: medical research council; CRQ: Cuestionario de enfermedad respiratoria crónica; ICET: Test de carga constante; SF-36: Cuestionario de salud SF-36; AVD: actividades de la vida diaria; RVSP: presión sistólica del ventrículo derecho; ITT: Test de carga incremental; Pimax: presión inspiratoria; Pemax: presión espiratoria; TECP: Test ejercicio cardiopulmonar; PT: pletismografía; BORG: Escala de disnea de Borg; EA: ejercicio aeróbico; ES: ejercicio sobrecarga; ER: ejercicio respiratorios; EH: ejercicios en el hogar; EF: ejercicios de flexibilidad; EAI: ejercicios aeróbico intervalado; F: frecuencia; TDM: Treadmill; Min: minutos; EESS: extremidades superiores; EI: extremidades inferiores; NE: no especificado (Grupos musculares, Intensidad, Volumen); PWR: Peak trabajo; CE: cicloergometro; FCmax: frecuencia cardiaca máxima; Rep: repeticiones.  
Fuente: Elaboración propia.

## Capacidad funcional

De los 70 estudios recuperados en la búsqueda, 10 cumplieron los requisitos de selección y todos incluyeron evaluación de la capacidad funcional a través del 6MWT. Las investigaciones en pacientes con FPI incluyeron entre 20 y 50 sujetos con edades  $\geq 50$  años; algunos de ellos incluían pacientes con enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) y otras EPI. La intervención se realizó durante 8 a 12 semanas, 2 veces por semana con ejercicio aeróbico en cicloergometro o caminata durante 20 a 30 minutos, intensidad entre el 50-60% de la frecuencia cardiaca alcanzada en un test de carga constante o entre el 60-80% de la velocidad obtenida en el 6MWT. Además de ejercicio de sobrecarga para extremidades con banda elástica o pesas libres, se realizaron 2 a 3 series de 10 a 15 repeticiones en progresión, ejercicios de flexibilidad y de respiración. Solo un estudio incluyó evaluación y entrenamiento de la musculatura respiratoria con válvulas Threshold al 30% de la potencia inspiratoria máxima (43).

En el estudio de Vainshelboim *et al.* (44) se realizó entrenamiento aeróbico tipo interválico (5 minutos de ejercicio y 1 minuto de pausa activa con 5 repeticiones) al 50-60% de la frecuencia cardiaca alcanzada en el test de carga constante. Por otra parte, Arizono *et al.* (43) mostraron que el test de carga constante es el mejor instrumento para valorar la capacidad funcional, ya que logra determinar en forma más sensible la capacidad de ejercicio en estos pacientes; asimismo, encontraron aumentos cercanos a 10 minutos en el tiempo de resistencia en comparación a su valor inicial ( $p < 0.01$ ). Los 10 estudios restantes utilizaron el 6MWT para evaluar la capacidad funcional.

Siete estudios solo evaluaron sujetos con FPI; de estos, dos revelaron como resultado un aumento en la distancia recorrida en el 6MWT en el grupo sometido a rehabilitación, en comparación con el grupo control ( $p < 0.01$  y  $p < 0.05$ , respectivamente) (44,45). Sin embargo, en otros estudios no se observaron cambios ( $p > 0.05$ ) en la distancia recorrida en el 6MWT tras la intervención para ninguno de los dos grupos (46,47). En la investigación de Gaunard *et al.* (48) no se realizó evaluación final del 6MWT.

La variación en el 6MWT se calculó entre la evaluación inicial y la evaluación al terminar el programa de entrenamiento que fluctuó entre 6 a 12 semanas y, excepto en el estudio realizado por Vainshelboim *et al.* (47) que duró 11 meses, se observó un aumento en

la distancia recorrida en 6MWT en los grupos que fueron sometidos a rehabilitación (43-46,49).

En dos estudios seleccionados se incluyeron pacientes con otras EPI. En el primero no se observaron diferencias en la distancia recorrida al evaluar los resultados del 6MWT en el total de pacientes, pero tras el entrenamiento se observó un aumento de esta distancia en el grupo que fue rehabilitado ( $p < 0.01$ ). En el segundo, un análisis más específico, se detalló que los pacientes con FPI lograban menos beneficios en comparación a los pacientes con otras EPI, aunque no de manera significativa (49).

Holland *et al.* (24) compararon sujetos con FPI y con otras EPI; luego de la intervención, ambos grupos aumentaron la distancia recorrida ( $p < 0.05$ ), pero entre ellos no hubo diferencia ( $p > 0.05$ ). Los resultados no se mantuvieron a los 6 meses.

Otra población comparada con pacientes con FPI fueron los que padecían EPOC. En el estudio de Kozu *et al.* (8) se observó un aumento ( $p < 0.01$ ) en la distancia recorrida en el 6MWT, tanto en el grupo de FPI como en el grupo EPOC, con una diferencia entre ambos grupos ( $p < 0.001$ ). Sin embargo, datos discordantes fueron mostrados en otro estudio que comparaba las mismas patologías, y en donde el aumento de la distancia recorrida solo se mantuvo para el grupo FPI ( $p < 0.01$ ) al comparar la distancia recorrida antes y después del programa de entrenamiento (42).

La tendencia en los resultados fue de un aumento significativo en la distancia recorrida en el 6MWT para todos los pacientes que fueron sometidos a un programa de rehabilitación, tanto para los sujetos con FPI, como para otras EPI y EPOC, aunque la mayoría de las veces en menor grado para los pacientes con FPI. En algunos estudios estas diferencias no fueron significativas ( $p > 0.05$ ), salvo en dos estudios que no se evidenció aumento en la distancia recorrida en el 6MWT (46,47).

## Función pulmonar

De los 10 estudios seleccionados, todos realizaban evaluación de la función pulmonar. Los exámenes correspondían a espirometría, DLCO y pletismografía. Por medio de la espirometría se evaluó la CVF, el VEF1 y la relación entre ambos VEF1/CVF; con la DLCO se evaluó la capacidad de difusión del monóxido de carbono y con la pletismografía se evaluó la CPT.

Siete estudios evaluaron solo población con FPI; en estos no se observaron diferencias ( $p > 0.05$ ) entre los grupos rehabilitación y control. Además, los valores de CVF, VEF1 y CPT se mantuvieron sin cambios después de la intervención (45), excepto en la investigación de Gaunard *et al.* (48), donde la DLCO tendió a disminuir levemente en el grupo control al compararlo con sus valores basales ( $p < 0.05$ ).

Los estudios de Holland *et al.* (24) y Holland *et al.* (49) incluyeron pacientes con otras EPI; en ninguno de estos se observaron diferencias al inicio en la función pulmonar, pero tras la intervención, se evidenció una disminución de la CVF ( $p < 0.05$ ) sin diferencia significativa entre los grupos. La DLCO se mantuvo constante (24).

Solo dos estudios mostraron beneficios en la función pulmonar. El primero, que además se diferencia de los demás en que incluye en su intervención el entrenamiento aeróbico interválico, provocó aumento solo en CVF ( $p < 0.05$ ) y leve aumento en VEF1 ( $p > 0.05$ ) (44). En el segundo, 11 meses después de la aplicación del programa de rehabilitación los valores disminuyeron o se mantuvieron en sus niveles basales (CVF, CPT y DLCO) ( $p > 0.05$ ) (47).

En otro estudio que compara FPI con pacientes de EPOC se observaron diferencias al inicio entre los grupos ( $p < 0.001$ ) y post-entrenamiento, asimismo se produjo una reducción en todos los índices (disnea, fuerza muscular periférica, 6MWT, actividades de la vida diaria y estado de salud) ( $p < 0.001$ ) en ambos grupos, excepto VEF1 que se mantuvo y CVF que aumentó en pacientes con EPOC ( $p < 0.001$ ) (50).

Por su parte, Swigris *et al.* (42) reportaron que, a pesar del entrenamiento, en los pacientes con FPI era más notorio el deterioro a los 6 meses. Por otro lado, al comparar con sujetos con EPOC no se observaron cambios en los valores de función pulmonar CVF y DLCO ( $p > 0.05$ ) en ninguno de los grupos después del entrenamiento.

## CVRS y disnea

De los estudios seleccionados en los que solo se analizan pacientes con FPI, 3 evaluaron CVRS con SRGQ. Nishiyama *et al.* (45) observaron que, tras la rehabilitación, las puntuaciones aumentaron en comparación al grupo control y los resultados se correlacionaban con el 6MWT; los pacientes percibieron menor grado de disnea ( $p < 0.05$ ). Estos autores también observaron aumentos en los puntajes obtenidos con el cuestionario en los pacientes del grupo de rehabilitación, en el dominio “síntomas” ( $p < 0.05$ ), en el dominio “impacto” ( $p < 0.05$ ) y en el “puntaje total” ( $p < 0.05$ ) (44,48).

En el estudio de Vainshelboim *et al.* (44) no se encontraron mejoras en los niveles de disnea en ningún grupo medidos a través de la escala de Borg ( $p > 0.05$ ). Finalmente, los investigadores determinaron el grado de disnea utilizando la Medical Research Council (MRC). En este estudio todos los sujetos padecían FPI, y tras una intervención de 12 semanas se produjeron mejoras en este índice ( $p < 0.05$ ). Por otro lado, Jackson *et al.* (46) hicieron la evaluación a través del índice de disnea basal y no observaron disminución de la disnea después del 6MWT una vez completado el periodo de entrenamiento.

La CVRS se evaluó con el Chronic Respiratory Questionnaire (CRQ) en sujetos con FPI y otras EPI. La población fue dividida en dos grupos, uno de control y otro de entrenamiento; tras el programa de intervención se encontraron diferencias en el dominio de disnea y fatiga ( $p < 0.05$ ). También se evaluó la disnea con MRC obteniendo mejoras ( $p < 0.05$ ), sin embargo ningún valor se mantuvo a los 6 meses de evaluación (49). Holland *et al.* (24) apreciaron incrementos en el dominio “disnea” ( $p < 0.05$ ).

Al comparar pacientes de FPI con EPOC, se realizaron evaluaciones con SF-36 sin diferencias al inicio, pero con grandes mejoras en los pacientes EPOC en todas las subescalas, excepto

función social ( $p < 0.05$ ) (50). En FPI los cambios fueron menores, pero significativos para las variables de dolor corporal, salud general y función social ( $p < 0.05$ ).

En el estudio de Swigris *et al.* (42), que también comparaba pacientes con FPI y EPOC, no se observaron diferencias ( $p > 0.05$ ) tras la intervención en ningún grupo en términos de CVRS evaluada con SF-36.

En general, todos los pacientes de los estudios que se les evaluó CVRS a través de cuestionarios como SF-36, SRGQ, SRGQ-I y CRQ obtuvieron mejores puntajes que los pacientes del grupo control una vez que fueron intervenidos. Solo en un estudio que evaluó la disnea en los pacientes con escala de Borg no se obtuvieron cambios o estos fueron leves, no logrando significancia estadística (47).

## Discusión

El objetivo de esta revisión ha sido determinar la efectividad de la rehabilitación pulmonar en la capacidad funcional, la función pulmonar y la calidad de vida en pacientes con FPI luego de ser sometidos a un programa de rehabilitación pulmonar. El análisis incluyó 10 estudios que reportaron distintos resultados según las variables de estudio planteadas; de estos, todos evaluaron la capacidad funcional a través del 6MWT y la función pulmonar a través de espirometría, DLCO y pletismografía. La CVRS se evaluó utilizando cuestionarios como SF-36, SRGQ, SRQI-1, CRQ, mientras que para los grados de disnea se utilizó MRC y escala de Borg.

Los resultados evidenciados en el indicador “capacidad funcional a través del test de marcha de 6 minutos” fueron favorables en todos los pacientes, independiente del énfasis que se le hubiera dado al programa (24,42-50).

Por otro lado, los progresos alcanzados comenzaban un declive progresivo con el paso del tiempo, alrededor de 3 o 6 meses después de concluida la investigación (49). Resultados similares encontró el estudio de Dowman *et al.* (51), donde 61 sujetos con FPI fueron sometidos a un programa de entrenamiento y la distancia recorrida en el 6MWT a los 6 meses post rehabilitación mantuvo sus valores iniciales. Los pacientes con FPI transcurren largos periodos en conducta sedentaria, lo cual influye en una disminución de la calidad de vida y de la capacidad funcional (52).

Estudios recientes sugieren que los factores que afectan de manera significativa la disnea post 6MWT corresponden a la capacidad vital y la fatiga de extremidad inferior (53). En relación a la distancia recorrida durante el 6MWT, los niveles de actividad física diaria influirían en el rendimiento de esta capacidad (54) y en la mortalidad (55). Por otro lado, se plantea que incluso el mantener bajos niveles de actividad física entre 100-105 min/semana se asocia a reducir el riesgo de mortalidad y una mayor supervivencia en pacientes con FPI (56).

En materia de función pulmonar, uno de los programas que basó su plan de rehabilitación en ejercicios aeróbicos interválicos arrojó resultados positivos en este indicador, lo que permitiría considerar esta metodología en futuros estudios (44). En sujetos con EPOC esta técnica de ejercicio de alta intensidad estaría asociada con cambios positivos en parámetros ventilatorios y en la disnea (57).

Por último, en el indicador “calidad de vida relacionada con la salud”, todos los pacientes evaluados que participaron de la rehabilitación evidenciaron mejoras (24,42-50). Sin embargo, resultó novedoso que al momento de evaluar la disnea los resultados no presentaron variación respecto a las evaluaciones iniciales; este aspecto no debiera resultar indiferente, dado que puede ser de gran relevancia incorporar otras estrategias terapéuticas a la intervención de pacientes con FPI (44,46). Por otra parte, la disnea, la fatiga y la calidad de vida se asocian con el nivel de actividad física en pacientes

con FPI, independiente de la función pulmonar (58). En este mismo indicador, las experiencias confirman que el impacto del programa de rehabilitación en pacientes con FPI es menor que en los grupos de control que padecen otras enfermedades intersticiales (49), lo que no debe hacer que se pierda de vista que el efecto en los pacientes con FPI es sumamente significativo dada su condición general y las características de la enfermedad; por lo anterior, toda variación positiva debe ser considerada de relevancia clínica.

Como limitación en este estudio se presentó que los idiomas de la bibliografía revisada representan un universo específico de posibilidades, lo que deja por fuera estudios y experiencias cuyos resultados están escritos en idiomas diferentes del inglés.

## Conclusiones

Los programas de rehabilitación pulmonar presentan beneficios en términos de capacidad funcional y calidad de vida relacionada con la salud; sin embargo, los estudios siguen siendo escasos y con poblaciones pequeñas. Asimismo, se evidencia que los efectos de dichos programas no se mantienen a los 6 meses de evaluación post-entrenamiento.

## Conflicto de intereses

Ninguno declarado por los autores.

## Financiación

Ninguna declarada por los autores.

## Agradecimientos

Ninguno declarado por los autores.

## Referencias

1. **Raghu G, Collard HR, Egan JJ, Martínez FJ, Behr J, Brown KK, et al.** An official ATS/ERS/JRS/ALAT statement: idiopathic pulmonary fibrosis: evidence-based guidelines for diagnosis and management. *Am J Respir Crit Care Med.* 2011;183(6):788-824. <http://doi.org/bt98q2>.
2. **Stella GM, Balestro E.** Idiopathic pulmonary fibrosis landscapes: looking glass from pathology to therapy. *Minerva Med.* 2015;106(4 Suppl 3):17-24.
3. **Sergew A, Brown KK.** Advances in the treatment of idiopathic pulmonary fibrosis. *Expert Opin Emerg Drugs.* 2015;20(4):537-52. <http://doi.org/cpv5>.
4. **Kusmirek JE, Martin MD, Kanne JP.** Imaging of Idiopathic Pulmonary Fibrosis. *Radiol Clin North Am.* 2016;54(6):997-1014. <http://doi.org/f887c5>.
5. **Meyer KC, Danoff SK, Lancaster LH, Nathan SD.** Management of Idiopathic Pulmonary Fibrosis in the Elderly Patient: Addressing Key Questions. *Chest.* 2015;148(1):242-52. <http://doi.org/f7mj86>.
6. **Sgalla G, Biffi A, Richeldi L.** Idiopathic pulmonary fibrosis: Diagnosis, epidemiology and natural history. *Respirology.* 2016;21(3):427-37. <http://doi.org/f8fzdg>.
7. **Meyer KC.** Pulmonary fibrosis, part I: epidemiology, pathogenesis, and diagnosis. *Expert Rev Respir Med.* 2017;11(5):343-59. <http://doi.org/cpvv>.
8. **Kozu R, Jenkins S, Senju H.** Evaluation of activity limitation in patients with idiopathic pulmonary fibrosis grouped according to Medical Research Council dyspnea grade. *Arch Phys Med Rehabil.* 2014;95(5):950-5. <http://doi.org/cpvv>.
9. **Yaşar Z, Çetinkaya E.** [Current management of idiopathic pulmonary fibrosis]. *Tuberk Toraks.* 2015;63(4):278-90. <http://doi.org/cpvx>.
10. **Baddini-Martinez J, Baldi BG, da Costa CH, Jezler S, Lima MS, Rufino R.** Update on diagnosis and treatment of idiopathic pulmonary fibrosis. *J Bras Pneumol.* 2015;41(5):454-66. <http://doi.org/cpvz>.
11. **Ryerson CJ, Donesky D, Pantilat SZ, Collard HR.** Dyspnea in idiopathic pulmonary fibrosis: a systematic review. *J Pain Symptom Manage.* 2012;43(4):771-82. <http://doi.org/fzbqej>.
12. **Holland AE, Fiore JF Jr, Bell EC, Goh N, Westall G, Symons K, et al.** Dyspnoea and comorbidity contribute to anxiety and depression in interstitial lung disease. *Respirology.* 2014;19(8):1215-21. <http://doi.org/f6m53j>.
13. **Richeldi L.** Time for Prevention of Idiopathic Pulmonary Fibrosis Exacerbation. *Ann Am Thorac Soc.* 2015;12(Suppl 2):S181-5.
14. **Mikolasch TA, Garthwaite HS, Porter JC.** Update in diagnosis and management of interstitial lung disease. *Clin Med (Lond).* 2017;17(2):146-53. <http://doi.org/f94gnc>.
15. **Xaubet A, Ancochea J, Bollo E, Fernández-Fabrellas E, Franquet T, Molina-Molina M, et al.** Normativa sobre el diagnóstico y tratamiento de la fibrosis pulmonar idiopática. *Arch Bronconeumol.* 2013;49(8):343-53. <http://doi.org/f2fhhn>.
16. **King TE Jr, Schwarz MI, Brown K, Toozé JA, Colby TV, Waldron JA Jr, et al.** Idiopathic pulmonary fibrosis: relationship between histopathologic features and mortality. *Am J Respir Crit Care Med.* 2001;164(6):1025-32. <http://doi.org/cpv2>.
17. **Ley B, Collard HR, King TE Jr.** Clinical course and prediction of survival in idiopathic pulmonary fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med.* 2011;183(4):431-40. <http://doi.org/bf9pss>.
18. **The clinical impact of major comorbidities on idiopathic pulmonary fibrosis.** *Respir Investig.* 2017;55(2):94-103. <http://doi.org/cpv3>.
19. **Jones MG, Fletcher S, Richeldi L.** Idiopathic pulmonary fibrosis: recent trials and current drug therapy. *Respiration.* 2013;86(5):353-63. <http://doi.org/gbfcfb>.
20. **Arango-Tomás EA, Algar-Algar FJ, Cerezo-Madueno F, Salvatierra-Velázquez A.** Evolution and Risk Factors for Early Mortality After Lung Transplantation for Idiopathic Pulmonary Fibrosis: An Experience of 20 Years. *Transplant Proc.* 2015;47(9):2656-8. <http://doi.org/f74qqr>.
21. **Keating D, Levvey B, Kotsimbos T, Whitford H, Westall G, Williams T, et al.** Lung transplantation in pulmonary fibrosis: challenging early outcomes counterbalanced by surprisingly good outcomes beyond 15 years. *Transplant Proc.* 2009;41(1):289-91. <http://doi.org/cx9j66>.
22. **Mason DP, Brizzio ME, Alster JM, McNeill AM, Murthy SC, Budev MM, et al.** Lung transplantation for idiopathic pulmonary fibrosis. *Ann Thorac Surg.* 2007;84(4):1121-8. <http://doi.org/csqqm8>.
23. **Nici L, Donner C, Wouters E, Zuwallack R, Ambrosino N, Bourbeau J, et al.** American Thoracic Society/European Respiratory Society statement on pulmonary rehabilitation. *American J Respir Crit Care Med.* 2006;173(12):1390-413. <http://doi.org/fvffq6>.
24. **Holland AE, Hill CJ, Glaspole I, Goh N, McDonald CF.** Predictors of benefit following pulmonary rehabilitation for interstitial lung disease. *Respir Med.* 2012;106(3):429-35. <http://doi.org/bks7xf>.
25. **Kenn K, Gloeckl R, Behr J.** Pulmonary rehabilitation in patients with idiopathic pulmonary fibrosis--a review. *Respiration.* 2013;86(2):89-99. <http://doi.org/f495mp>.
26. **Ferreira A, Garvey C, Connors GL, Hilling L, Rigler J, Farrell S, et al.** Pulmonary rehabilitation in interstitial lung disease: benefits and predictors of response. *Chest.* 2009;135(2):442-7. <http://doi.org/czf89w>.
27. **Huppmann P, Szczepanski B, Boensch M, Winterkamp S, Schönheit-Kenn U, Neurohr C, et al.** Effects of inpatient pulmonary rehabilitation in patients with interstitial lung disease. *Eur Respir J.* 2013;42(2):444-53. <http://doi.org/f47wgd>.
28. **Ardila E.** Calidad De Vida. *Rev. Fac. Med.* 2000;48(3):170-4.
29. **du Bois RM, Albera C, Bradford WZ, Costabel U, Leff JA, Noble PW, et al.** 6-Minute walk distance is an independent predictor of

- mortality in patients with idiopathic pulmonary fibrosis. *Eur Respir J*. 2014;43(5):1421-9. <http://doi.org/f52szd>.
30. **ATS Committee on Proficiency Standards for Clinical Pulmonary Function Laboratories.** ATS statement: guidelines for the six-minute walk test. *Am J Respir Crit Care Med*. 2002;166(1):111-7. <http://doi.org/b853>.
  31. **Kishaba T.** Practical management of Idiopathic Pulmonary Fibrosis. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis*. 2015;32(2):90-8.
  32. **Minai OA, Santacruz JF, Alster JM, Budev MM, McCarthy K.** Impact of pulmonary hemodynamics on 6-min walk test in idiopathic pulmonary fibrosis. *Respir Med*. 2012;106(11):1613-21. <http://doi.org/f2pd3h>.
  33. **Miller MR, Hankinson J, Brusasco V, Burgos F, Casaburi R, Coates A, et al.** Standardisation of spirometry. *Eur Respir J*. 2005;26(2):319-38. <http://doi.org/d84pzt>.
  34. **du Bois RM, Weycker D, Albera C, Bradford WZ, Costabel U, Kartashov A, et al.** Forced vital capacity in patients with idiopathic pulmonary fibrosis: test properties and minimal clinically important difference. *Am J Respir Crit Care Med*. 2011;184(12):1382-9. <http://doi.org/drz4mx>.
  35. **Reichmann WM, Yu YF, Macaulay D, Wu EQ, Nathan SD.** Change in forced vital capacity and associated subsequent outcomes in patients with newly diagnosed idiopathic pulmonary fibrosis. *BMC Pulm Med*. 2015;15:167. <http://doi.org/gb3k9s>.
  36. **Rammaert B, Leroy S, Cavestri B, Wallaert B, Grosbois JM.** Home-based pulmonary rehabilitation in idiopathic pulmonary fibrosis. *Rev Mal Respir*. 2011;28(7):e52-7. <http://doi.org/fvhp3r>.
  37. **Swigris JJ, Esser D, Conoscenti CS, Brown KK.** The psychometric properties of the St George's Respiratory Questionnaire (SGRQ) in patients with idiopathic pulmonary fibrosis: a literature review. *Health Qua Life Outcomes*. 2014;12:124. <http://doi.org/f6fpv2>.
  38. **Yorke J, Jones PW, Swigris JJ.** Development and validity testing of an IPF-specific version of the St George's Respiratory Questionnaire. *Thorax*. 2010;65(10):921-6. <http://doi.org/b9skpw>.
  39. **Ryerson CJ, Garvey C, Collard HR.** Pulmonary rehabilitation for interstitial lung disease. *Chest*. 2010;138(1):240-1. <http://doi.org/cpv4>.
  40. **Kaymaz D, Ergün P, Candemir I, Utku E, Demir N, Sengül F, et al.** Pulmonary rehabilitation in interstitial lung diseases. *Tuberk Toraks*. 2013;61(4):295-302.
  41. **Ozalevli S, Karaali HK, Ilgin D, Ucan ES.** Effect of home-based pulmonary rehabilitation in patients with idiopathic pulmonary fibrosis. *Multidiscip Respir Med*. 2010;5(1):31-7. <http://doi.org/cpv5>.
  42. **Swigris JJ, Fairclough DL, Morrison M, Make B, Kozora E, Brown KK, et al.** Benefits of pulmonary rehabilitation in idiopathic pulmonary fibrosis. *Respir Care*. 2011;56(6):783-9. <http://doi.org/d2v4vk>.
  43. **Arizono S, Taniguchi H, Sakamoto K, Kondoh Y, Kimura T, Kataoka K, et al.** Endurance time is the most responsive exercise measurement in idiopathic pulmonary fibrosis. *Respir Care*. 2014;59(7):1108-15. <http://doi.org/f6x6zt>.
  44. **Vainshelboim B, Oliveira J, Yehoshua L, Weiss I, Fox BD, Fruchter O, et al.** Exercise training-based pulmonary rehabilitation program is clinically beneficial for idiopathic pulmonary fibrosis. *Respiration*. 2014;88(5):378-88. <http://doi.org/cpv6>.
  45. **Nishiyama O, Kondoh Y, Kimura T, Kato K, Kataoka K, Ogawa T, et al.** Effects of pulmonary rehabilitation in patients with idiopathic pulmonary fibrosis. *Respirology*. 2008;13(3):394-9. <http://doi.org/b9m2qg>.
  46. **Jackson RM, Gómez-Marín OW, Ramos CF, Sol CM, Cohen MI, Gaunaurd IA, et al.** Exercise limitation in IPF patients: a randomized trial of pulmonary rehabilitation. *Lung*. 2014;192(3):367-76. <http://doi.org/f53bnz>.
  47. **Vainshelboim B, Oliveira J, Fox BD, Soreck Y, Fruchter O, Kramer MR.** Long-term effects of a 12-week exercise training program on clinical outcomes in idiopathic pulmonary fibrosis. *Lung*. 2015;193(3):345-54. <http://doi.org/cpv7>.
  48. **Gaunaurd IA, Gómez-Marín OW, Ramos CF, Sol CM, Cohen MI, Cahalin LP, et al.** Physical activity and quality of life improvements of patients with idiopathic pulmonary fibrosis completing a pulmonary rehabilitation program. *Respir Care*. 2014;59(12):1872-9. <http://doi.org/cpv8>.
  49. **Holland AE, Hill CJ, Conron M, Munro P, McDonald CF.** Short term improvement in exercise capacity and symptoms following exercise training in interstitial lung disease. *Thorax*. 2008;63(6):549-54. <http://doi.org/bwvx88>.
  50. **Kozu R, Senju H, Jenkins SC, Mukae H, Sakamoto N, Kohno S.** Differences in response to pulmonary rehabilitation in idiopathic pulmonary fibrosis and chronic obstructive pulmonary disease. *Respiration*. 2011;81(3):196-205. <http://doi.org/bvnxbx>.
  51. **Dowman LM, McDonald CF, Hill CJ, Lee AL, Barker K, Boote C, et al.** The evidence of benefits of exercise training in interstitial lung disease: a randomised controlled trial. *Thorax*. 2017;72(7):610-9. <http://doi.org/f9q5bt>.
  52. **Atkins C, Baxter M, Jones A, Wilson A.** Measuring sedentary behaviors in patients with idiopathic pulmonary fibrosis using wrist-worn accelerometers. *Clin Respir J*. 2018;12(2):746-53. <http://doi.org/f9pkpf>.
  53. **Morino A, Takahashi H, Chiba H, Ishiai S.** Factors affecting dyspnea after the 6-minute walk test in idiopathic pulmonary fibrosis patients presenting with exercise-induced hypoxemia. *J Phys Ther Sci*. 2017;29(8):1458-62. <http://doi.org/cpv9>.
  54. **Morino A, Takahashi H, Chiba H, Ishiai S.** Daily physical activity affects exercise capacity in patients with idiopathic pulmonary fibrosis. *J Phys Ther Sci*. 2017;29(8):1323-8. <http://doi.org/cpvb>.
  55. **Bahmer T, Kirsten AM, Waschki B, Rabe KF, Magnussen H, Kirsten D, et al.** Prognosis and longitudinal changes of physical activity in idiopathic pulmonary fibrosis. *BMC Pulm Med*. 2017;17(1):104. <http://doi.org/cpwc>.
  56. **Vainshelboim B, Kramer MR, Izhakian S, Lima RM, Oliveira J.** Physical Activity and Exertional Desaturation Are Associated with Mortality in Idiopathic Pulmonary Fibrosis. *J Clin Med*. 2016;5(8). <http://doi.org/cpww>.
  57. **Osterling K, MacFadyen K, Gilbert R, Dechman G.** The effects of high intensity exercise during pulmonary rehabilitation on ventilatory parameters in people with moderate to severe stable COPD: a systematic review. *Int J Chron Obstruct Pulmon Dis*. 2014;9:1069-78. <http://doi.org/f6zxn8>.
  58. **Bahmer T, Kirsten AM, Waschki B, Rabe KF, Magnussen H, Kirsten D, et al.** Clinical Correlates of Reduced Physical Activity in Idiopathic Pulmonary Fibrosis. *Respiration*. 2016;91(6):497-502. <http://doi.org/f8vw9m>.

Fig. 1.



Fig. 2.

