

zo celular en los dos primeros meses pos-TP y 1 disfunción crónica de injerto a los 2 años. La mortalidad fue en 3 pacientes en los primeros 2 años y un único caso en el posoperatorio inmediato. La causa en todos los casos fue extrapulmonar. Actualmente, 5 presentan una sobrevida superior a dos años y sin complicaciones en el injerto.

Manifestaciones clínicas ES		
Síndrome de Raynaud	6 pacientes	
Alteración cutánea	3 telangiectasias	5 úlceras digitales
Alteración cardíaca	2 insuficiencia cardíaca congestiva	1 derrame pericárdico
Afectación esofágica	7 pacientes	

Conclusiones: El TP continúa siendo una alternativa para los pacientes con ES. No obstante, debido a la elevada morbilidad, los candidatos para un TP con ES deben ser seleccionados de forma exhaustiva. Un protocolo estandarizado para minimizar las complicaciones digestivas es mandatorio. Es necesario establecer los factores de riesgo altamente inaceptables como para contraindicar el TP.

NEUMOLOGÍA PEDIÁTRICA

649. CAPACIDAD CARDIORRESPIRATORIA EN NIÑOS Y ADOLESCENTES CON ENFERMEDAD PULMONAR CRÓNICA

Fernanda Salazar Pérez¹, Ángela Blanco Velasco², Verónica Sanz Santiago³, Thomas Yvert², Tamara Iturriaga Ramírez⁴, Márcio Fagundes Donadio¹ y Margarita Pérez Ruíz²

¹Departamento de Fisioterapia, Universitat Internacional de Catalunya, Barcelona, España. ²Grupo de Investigación ImFINE, Departamento de Salud y Rendimiento Humano, Universidad Politécnica de Madrid-INEF, Madrid, España. ³Sección de Neumología pediátrica y Unidad de Fibrosis Quística, Hospital Universitario Infantil Niño Jesús, Madrid, España. ⁴Departamento de Ciencias del Deporte, Facultad de Ciencias del Deporte y Fisioterapia, Universidad Europea de Madrid, España.

Introducción: Los niños con enfermedades respiratorias crónicas como la fibrosis quística (FQ) y la bronquiolitis obliterante posinfecciosa (BOPI) presentan limitaciones respiratorias, que conducen a estilos de vida sedentarios, aumentando el riesgo de hospitalización y afectando su calidad de vida y supervivencia. Por ello, resulta crucial establecer estrategias de valoración previa al inicio de un programa de entrenamiento físico para conocer cuáles son las causas de las limitaciones al ejercicio. El objetivo fue analizar y comparar la capacidad cardiorrespiratoria, la fuerza muscular, el nivel de actividad física, la función pulmonar y la calidad de vida en niños y adolescentes con BOPI y FQ.

Material y métodos: Estudio observacional descriptivo de un solo centro con niños y adolescentes diagnosticados de BOPI entre 6 y 18 años, pareados por sexo, edad, peso y altura con una cohorte histórica de FQ previa al uso de moduladores del CFTR. Se valoraron la capacidad cardiorrespiratoria (ergometría sobre tapiz rodante con protocolo incremental); la fuerza muscular (dinamometría manual); el nivel de actividad física para niños y adolescentes (PAQ-C y PAQ-A); la función pulmonar (espirometría basal forzada - FEV₁), y la ca-

lidad de vida. Esta última a través del Cuestionario Respiratorio de Saint George (CRSG) en los pacientes con BOPI y el Cuestionario Revisado de Fibrosis Quística (CFQ-R) en los pacientes con FQ.

Resultados: Se analizó un total de 34 participantes, 17 FQ (13,1 ± 2,9 años) y 17 BOPI (12,8 ± 3,2 años), 70,6% hombres. Los pacientes con BOPI tuvieron el VO₂pico ml/kg/min significativamente menor (38,3 ± 6,3 vs. 43,8 ± 9,0, p = 0,005; d = 0,698). Sin embargo, la fuerza de agarre relativa al peso no mostró diferencias significativas. Los pacientes con BOPI tienen niveles de actividad física significativamente menores (1,95 ± 0,44 vs. 2,6 ± 0,69 puntos, p = 0,002; d = 1,181). También presentan un FEV₁ z-score significativamente más bajo comparado a los pacientes con FQ (-1,44 ± 1,45 vs. -3,8 ± 1,11, p ≤ 0,001; d = 1,819). Ambos grupos reportaron una buena percepción de su calidad de vida en los dominios de percepción respiratoria y capacidad física.

Conclusiones: Los pacientes con BOPI presentan una capacidad cardiorrespiratoria, niveles de actividad física, y función pulmonar reducidos comparado a los pacientes con FQ previos a la era de los moduladores del CFTR. Sin embargo, ambos presentan una buena percepción de su calidad de vida y no se observan diferencias significativas en la fuerza de agarre.

902. EMBARAZO Y FIBROSIS QUÍSTICA: ESTUDIO MULTICÉNTRICO EN UNIDADES DE ADULTOS

Alberto Amorós Forner¹, Ana Sofía Martínez Hernández¹, Almudena Felipe Montiel², Antonio Álvarez Fernández², Amparo Solé Jover³, María Nieves Balaguer Cartagena³, Concha Prados Sánchez⁴, Esther Zamarrón de Lucas⁴, Layla Diab Cáceres⁵, Rosa Nieto Royo⁶ y Rosa María Girón Moreno¹

¹Hospital de La Princesa, Madrid, España. ²Hospital Vall d'Hebron, Barcelona, España. ³Hospital La Fe, Valencia, España. ⁴Hospital La Paz, Madrid, España. ⁵Hospital 12 de Octubre, Madrid, España. ⁶Hospital Ramón y Cajal, Madrid, España.

Introducción: Existe cada vez más interés en el impacto del embarazo en mujeres con fibrosis quística. El objetivo de nuestro estudio fue evaluar la repercusión clínica y funcional en el embarazo.

Material y métodos: Se realizó un estudio multicéntrico nacional en unidades de adultos con FQ, de carácter retrospectivo entre 1997-2022 y prospectivo entre 2023-2024. Se recopilaron variables demográficas, clínicas (antropométricas, función pulmonar, microbiología, exacerbaciones y tratamiento con o sin moduladores de CFTR) en el año previo al embarazo, durante el embarazo y el primer año postparto. Se incluyeron detalles sobre el parto, complicaciones y características del recién nacido (sexo, peso, talla, test de Apgar, complicaciones, lactancia). El análisis estadístico se realizó con SPSS utilizando análisis descriptivos y ANOVA.

Resultados: Se reclutaron 86 pacientes, con edad media de 31,99 años (± 4,3). El 17,8% tenía mutación F508del en homocigosis y el 39,3% en heterocigosis. El 35,7% recibía tratamiento con moduladores de CFTR, interrumpido en 3 pacientes. El 68,7% de los embarazos fueron planificados, siendo el 93% embarazos únicos, el 46,7% con parto eutócico, el 35% prematuros, con una tasa del 1,1% de amenaza de aborto. La media de abortos previos involuntarios fue de 2,5. La principal complicación fue la diabetes gestacional (25,6%), sin implicaciones relevantes en los recién nacidos, con un APGAR medio > 7 tanto en el nacimiento como a los 5 minutos. La función pulmonar medida por FEV₁ y FVC disminuyó de forma estadísticamente signi-

Tabla 1. Comunicación 902

	Previo	3 meses embarazo	6 meses embarazo	9 meses embarazo	3 meses posparto	6 meses posparto	9 meses posparto	12 meses posparto
FEV1 medio (%)	73,01% (± 20,9)	68,5% (± 20,2)*	69,7% (± 20,6)	69,7%, (± 189,3)*	62,4% (± 21,7)*	63,2% (± 21,2)	71,5 (± 19,1)	72,9 (± 19,13)
FVC medio (%)	88,3% (± 16,7)	84,6% (± 15,2)*	83,8% (± 15,4)*	83,4% (± 15,2)	81,9% (± 17,2)*	83,19% (± 17,2)	91,1% (± 14,9)	90,2% (± 14,3)

ficativa durante el embarazo ($p < 0,05$), con una recuperación de la misma a partir de los 9 meses posparto (tabla 1). Solo existieron diferencias estadísticamente significativas en el número de exacerbaciones tratadas con antibioterapia oral entre antes y durante el embarazo (tabla 2). En ambos grupos, el microorganismo aislado predominante fue *P. aeruginosa*, seguido de *SASM*.

Exacerbaciones	Media	Análisis estadístico ANOVA
Antes embarazo		
Ambulatorias	0,85 ($\pm 1,1$)	p 0,152
Ingresos	0,09 ($\pm 0,3$)	p 0,446
Días antibioterapia IV	1,75 ($\pm 5,6$)	p 0,966
Días antibioterapia VO	10,35 ($\pm 13,8$)	p 0,035
Durante embarazo		
Ambulatorias	0,83 ($\pm 1,2$)	p 0,666
Ingresos	0,18 ($\pm 0,5$)	p 0,441
Días antibioterapia IV	2,66 ($\pm 6,7$)	p 0,196
Días antibioterapia VO	6,96 ($\pm 19,7$)	p 0,339
Después del embarazo		
Ambulatorias	0,94 ($\pm 1,4$)	p 0,339
Ingresos	0,10 ($\pm 0,4$)	p 0,394
Días antibioterapia IV	2,99 ($\pm 7,1$)	p 0,879
Días antibioterapia VO	11,01 ($\pm 16,5$)	p 0,172

Conclusiones: Este estudio muestra que las pacientes presentan mayor número de exacerbaciones ambulatorias de forma estadísticamente significativas, así como de la función pulmonar en el embarazo.

1011. EVALUACIÓN DE LA PREPARACIÓN DE PACIENTES CON FIBROSIS QUÍSTICA EN EDAD DE TRANSICIÓN DE UNIDAD PEDIÁTRICA A UNIDAD DE ADULTOS A TRAVÉS DEL CUESTIONARIO TRAQ (TRANSITION READINESS ASSESSMENT QUESTIONNAIRE)

Isabel Calonge García¹, Alberto Amorós Forner¹, Ángel Luis Martín Fito¹, Guillermo Ansede Bordonaba¹, Mateo Hevia Menéndez¹, Laura López Castellanos¹, Verónica Sanz Santiago², Alejandro López Neyra², Josué David Hernández Ruiz¹, Rosa Mar Gómez Punter¹, Julio Ancochea Bermúdez¹ y Rosa María Girón Moreno¹

¹Hospital Universitario de La Princesa, Madrid, España. ²Hospital Universitario Infantil Niño Jesús, Madrid, España.

Introducción: Las unidades de fibrosis quística (FQ) del Hospital Universitario Infantil Niño Jesús (HUNJ), y del Hospital Universitario de La Princesa (HULP), colaboran en un protocolo de transición de sus pacientes de los 12 a los 18 años, actualizado hace 3 años. Nuestro objetivo ha sido evaluar la preparación de los pacientes en edad de transición de ambas unidades a través del cuestionario validado TRAQ (Transition Readiness Assessment Questionnaire) desde dicha actualización, además de la posible relación entre los resultados con otras variables de los pacientes.

Material y métodos: Se trata de un estudio observacional retrospectivo de 31 pacientes de 15-21 años de las unidades de FQ del HUNJ (16 pacientes) y del HULP (15), a los que realizamos entrevistas telefónicas del cuestionario TRAQ (versión validada en español). El TRAQ evalúa 4 dominios diferentes ("medicación", "citas médicas", "seguimiento problemas de salud" y "proveedores de salud"), que incluyen preguntas con respuestas de una escala del 1 al 5. Puntuaciones medias inferiores a 4 en uno o varios dominios señalan la necesidad de mayor educación en esa área. El cuestionario añade dos preguntas sobre motivación y autoconfianza, evaluadas con los mismos criterios. También se recogieron variables clínicas (edad, sexo, hospital, mutación de CFTR, función pulmonar, microbiología, exacerbaciones, tratamiento, convivientes, puntuación del cuestionario DUKE-UNC-11 de apoyo social, educación y situación laboral), buscando correlación estadística entre las variables y los resultados del cuestionario TRAQ, mediante el programa SPSS 29®.

Resultados: La media de edad fue de 18,19 ($\sigma = 1,91$). La media del FEV₁ fue del 93,94% ($\sigma = 17,3$) y la del cociente FEV₁/FVC de 83,49 ($\sigma = 10,93$). Se encontraron diferencias estadísticamente significativas ($p = 0,003$) entre las puntuaciones del cuestionario TRAQ obtenidas por los pacientes del HUNJ y las de los pacientes del HULP, siendo más altas en los últimos. No se halló correlación significativa entre las puntuaciones del cuestionario y el resto de variables analizadas.

	PUNTUACIÓN	HUNJ	HULP	TOTAL
Cuestionario TRAQ	>4 puntos en los 4 dominios	1	9	10
	>4 puntos en 3 dominios	4	6	10
	>4 puntos en 2 dominios	5	0	5
	>4 puntos en 1 dominio	2	0	2
	<4 puntos en los 4 dominios	1	0	1
	No contesta	3	0	3
TOTAL		16	15	31

Resultados cuestionario TRAQ por hospitales.

Conclusiones: La preparación adquirida, valorada con el cuestionario TRAQ, de los pacientes con FQ en edad de transición de la unidad de FQ del HULP es significativamente mayor a la de los pacientes de la unidad de FQ del HUNJ. Estos resultados apoyan la utilidad del protocolo de transición entre ambas unidades y la importancia de la colaboración de estas en el manejo, educación y seguimiento de los pacientes, durante y tras la transición.

816. PROGRAMA PILOTO DE TELEMEDICINA PARA PACIENTES PEDIÁTRICOS CON VENTILACIÓN MECÁNICA DOMICILIARIA

Mirella Gaboli¹, Macarena Borrero Rodríguez², María José García Jesús¹ y Alejandro Palomo Pavón³

¹Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España. ²Hospital Universitario Virgen del Rocío y Vivisol Ibérica, Sevilla, España.

³Vivisol Ibérica, Sevilla, España.

Introducción: El número de pacientes pediátricos que requiere ventilación mecánica domiciliaria (VMD) en España ha ido en aumento en los últimos años. Paralelamente aumenta el número de consultas, ingresos y pruebas relacionadas con seguimiento de la VMD pediátrica. La telemedicina ofrece la oportunidad de monitorizar a distancia la eficacia de la VMD y detectar rápidamente los efectos adversos relacionado con la técnica. El objetivo es describir la implantación de un programa de telemedicina para pacientes pediátricos (0-18 años) con VMD que reduzca las visitas presenciales o los ingresos hospitalarios programados para la monitorización y los ajustes de los parámetros del respirador.

Material y métodos: Estudio de cohortes prospectivo unicéntrico, aprobado por el comité de ética a investigación, realizado entre enero 2023 y octubre 2024. Los datos de monitorización de la VMD y las variables fisiológicas de los pacientes se registraron a través de la plataforma EveryWare (Breas®). La calidad de vida relacionada con la salud antes y después de implementar el programa (pre-HRQoL, post-HRQoL) se evaluó mediante el cuestionario PedsQL-4,0; el impacto familiar se evaluó mediante el cuestionario PedsQL-2,0 y una encuesta estructurada.

Resultados: Se incluyeron 28 pacientes (mediana de edad 125 meses; rango IQ 147,75 meses); 18% (5) mujeres; 82% (23) ventilación no invasiva (VNI). Se analizaron 58 tramos de monitorización: 25 precisaron cambios de ajustes del ventilador para corregir hipoventilación, asincronías y fugas incontroladas. No se detectaron efectos adversos. La media evaluada de pre-HRQoL de los pacientes fue de 64,1/100; la media de pre-HRQoL evaluada por los padres fue de

57,14/100, y los pacientes con VNI obtuvieron mejor puntuación que los pacientes con VMD invasiva ($p > 0,05$). La puntuación media del impacto familiar fue de 59,3/100, y el 96% de los pacientes refirieron dificultades relacionadas con las visitas al hospital. La puntuación pos-HRQoL no difirió significativamente de la pre-HRQoL en todos los grupos. El programa fue valorado positivamente, por el ahorro de tiempo de las visitas relacionadas con la asistencia sanitaria.

Conclusiones: Nuestro programa de telemedicina para pacientes pediátricos con VMD es seguro, bien aceptado y evaluado por pacientes y sus familias. El programa reduce tanto las visitas como los ingresos hospitalarios, y podría reducir los costes de la asistencia sanitaria y mejorar la calidad de vida de los pacientes y de sus familias.

280. TEST DIAGNÓSTICO ALPHA-ID EN NIÑOS Y ADOLESCENTES: UTILIDAD DE SU REALIZACIÓN EN DOMICILIO

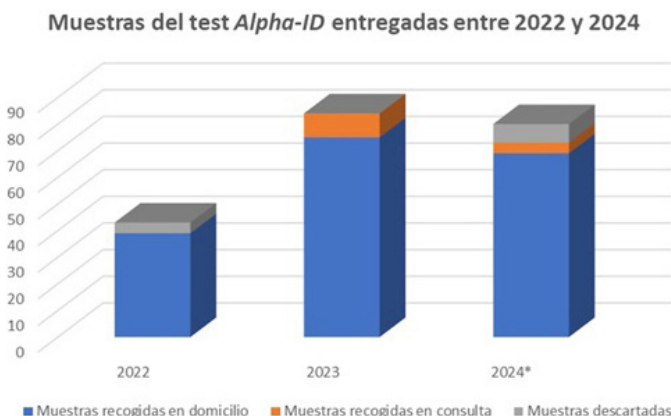
Mónica García Fariña¹, Valle Velasco González¹, Laura Ferreiros de la Campa², Patricia Cerrudo Borges¹, Sarai Regueira Rodríguez³ y Agustín Medina González²

¹Servicio de Pediatría, Neumología pediátrica, Hospital Universitario de Canarias, La Laguna, España. ²Servicio de Neumología, Hospital Universitario de Canarias, La Laguna, España. ³Enfermería Pediátrica, Neumología pediátrica, Hospital Universitario de Canarias, La Laguna, España.

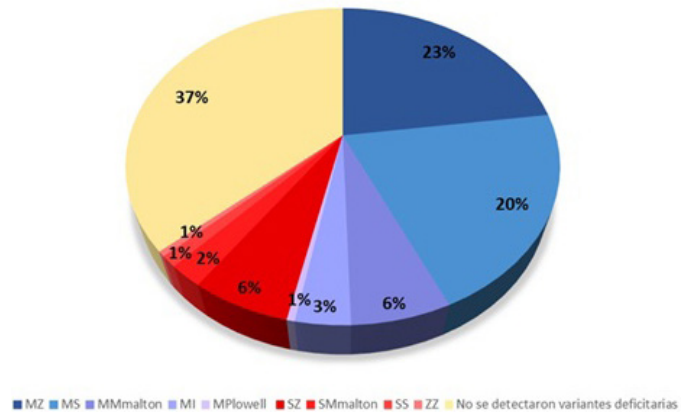
Introducción: El genotipado Alpha-ID (A1AT Genotyping Test) analiza las 14 variantes alélicas que con más frecuencia se asocian al déficit de alfa-1antitripsina (A1AT) en España. El objetivo de nuestro estudio es valorar la utilidad del test Alpha-ID en muestra de saliva cuando es realizado en el domicilio de niños y adolescentes por ser familiares de casos índices (afectos de déficit de A1AT) o por niveles reducidos de A1AT.

Material y métodos: Se realizó un estudio descriptivo y retrospectivo del registro Alpha-ID de los Servicios de Pediatría y Neumología de nuestro hospital. Se consideraron todos los menores de 18 años en los que se proporcionó y/o realizó el kit Alpha-ID durante los años 2022-2024.

Resultados: Se recopilieron 207 sujetos. Doce sujetos (5,7%) fueron descartados al no disponer del resultado genético final. El 96,9% de la muestra fue estudiada a raíz de un caso índice familiar. El 90,2% de las muestras bucales (176) fueron recogidas desde el domicilio del sujeto. De ellas, 112 (63,6%) presentaron una o dos variantes deficitarias. En 94 sujetos (53,4%) se detectó una variante deficitaria: Z en 40 (22,7%); S en 36 (20,4%); Mmalton en 11 (6,2%); I en 6 (3,4%) y Plowell en 1 (0,5%). En 18 sujetos (10,2%) se detectaron dos mutaciones: SZ en 11 (6,2%); SMmalton en 4 (2,2%); SS en 2 (1,1%) y ZZ en 1 (0,5%).



Resultados de las muestras recogidas en domicilio



Conclusiones: En definitiva, el kit Alpha-ID es una herramienta útil, sencilla e inocua para el diagnóstico a nivel domiciliario de las alteraciones genéticas de la A1AT en la población pediátrica.

ONCOLOGÍA TORÁCICA

323. ANÁLISIS DE LA RELACIÓN ENTRE EL SUVMAX Y EL DIAGNÓSTICO DE MALIGNIDAD EN LOS PACIENTES INTERVENIDOS DE NÓDULO PULMONAR SOLITARIO EN NUESTRO CENTRO

Julia Dorta Díez de la Lastra¹, Nieves Hoyos Vázquez¹, Carlos Carbonell Colomer², Ana de la Rocha Prieto¹, Ana Cristina Galloti¹, Hamza Matar¹, Sofía Sánchez Fernández³ y Álvaro Casanova Espinosa¹

¹Hospital del Henares, Coslada, España. ²Hospital de La Princesa, Madrid, España. ³Facultad de Medicina, Universidad Francisco de Vitoria, Madrid, España.

Introducción: El nódulo pulmonar solitario (NPS) se define como una opacidad radiológica de diámetro máximo de 30 mm. La probabilidad clínica de malignidad se puede determinar en función de las características de la TC del nódulo, los detalles clínicos del paciente, y la captación del PET-TC, siendo el umbral estandarizado (SUV) de 2,5 para designar una exploración como positiva. El objetivo principal fue estudiar la relación entre la captación metabólica con el diagnóstico anatomopatológico de malignidad. Los objetivos secundarios: analizar las características demográficas, y la relación entre las características radiológicas y el diagnóstico de malignidad.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo, en el que incluimos a aquellos pacientes con NPS del Hospital del Henares intervenidos quirúrgicamente entre los años 2019 y 2023. Las variables cuantitativas fueron descritas con la mediana y el rango intercuartílico, media y desviación estándar. Las variables categóricas se expresaron en frecuencia y porcentaje. Se compararon los promedios de las variables cuantitativas entre los grupos "Malignidad" y "No malignidad" usando la prueba U de Mann-Whitney. Para analizar la relación entre las variables categóricas y la variable "Malignidad", se utilizó el test exacto de Fisher. El nivel de significancia elegido fue de 0,05.

Resultados: La N fue de 36 pacientes, 6 de ellos con diagnóstico anatomopatológico de benignidad y 30 de malignidad. Obtuvimos igual número de hombres que de mujeres, la media de edad fue de 62 años. El 52% tenía antecedentes de tabaquismo, pero solo tenían diagnóstico de EPOC el 13%. La media del diámetro máximo fue de