

A. Salcedo Posadas, M.A. Neira
Rodríguez, A. Sequeiros González, R.
Girón Moreno

An Esp Pediatr 1996;45:455-458.

Introducción

La fibrosis quística (FQ) es la enfermedad genética letal más frecuente en la población caucásica afectando a uno de cada 2.500 nacidos vivos, y es probablemente la enfermedad crónica en la que la supervivencia se ha incrementado más llamativamente en los últimos 25 años.

Desde la primera publicación sobre enfermos afectados de fibrosis quística realizada por Andersen en 1938, en cuyo momento menos del 50% de los pacientes superaba el año de vida, la supervivencia ha ido mejorando claramente objetivándose una supervivencia media de 4 años hacia los años 60 y alcanzando los 28 años a principios de los años 90. Los pacientes con FQ, de edad igual o superior a 18 años, se incrementaron del 8% en 1969 al 33% en 1990, según datos de la Cystic Fibrosis Foundation y se estima que, con el aumento de supervivencia, prácticamente el 40% de pacientes afectados de FQ serán adultos en el año 2000.

Este espectacular aumento en las expectativas de vida de estos enfermos es debido, sin lugar a dudas, a los recientes avances en la asistencia con la puesta en marcha de unidades FQ especializadas y a la utilización de nuevas modalidades terapéuticas.

Con el fin de conocer la situación actual de los diferentes grupos españoles con experiencia en fibrosis quística, se ha realizado una encuesta a las 24 Unidades Infantiles FQ registradas en la "Sociedad Científica Española en Lucha Contra la Fibrosis Quística". Se ha evaluado la existencia de Unidades de Adultos especializadas con grupo multidisciplinario de trabajo, la utilización de programas transicionales, la edad a la que se realiza la transferencia y si existe o no consulta transicional. Se ha examinado de igual forma el tipo de especialistas que evalúan al paciente en dichas consultas transicionales así como la existencia y frecuencia de reuniones conjuntas entre ambos grupos infantil y de adultos.

De estos 24 centros encuestados, sólo 4 (16,67%) tenían Unidad de Adultos totalmente conformada con seguimiento multidisciplinario.

En el 58% de los grupos la transferencia se ha realizado no sin problemas. Un neumólogo de adultos es el que lleva a cabo el seguimiento y control de los pacientes en estrecha conexión con los especialistas de la Unidad infantil, algunos de cuyos com-

Transición de etapa infantil a etapa adulta en fibrosis quística

ponentes (fisioterapeutas, nutricionistas) continúan el tratamiento en la etapa adulta si son grupos que trabajan en el mismo hospital, en espera de la organización de una Unidad con trabajo multidisciplinario.

Habitualmente el neumólogo de adultos no está dedicado al cien por cien de su tiempo a estos enfermos y suele trabajar en consultas transicionales durante unos años en los hospitales infantiles antes de realizar la transferencia. Una vez ejecutada esta fase, el neumólogo de adultos coordina el seguimiento de estos pacientes utilizando como consultores a los diferentes especialistas en medicina del adulto según vayan surgiendo diferentes problemas a lo largo de la historia de la enfermedad.

Diez centros (42%) no habían realizado aún la transición debido a la falta de disponibilidad de un grupo de especialistas adecuado en su medio.

En aquellos centros en los que se ha efectuado la transición, ésta se ha programado según las características y necesidades de cada paciente y su familia, teniendo también en cuenta la infraestructura de cada hospital. En el 71% de los casos la transferencia se hizo entre los 16 y los 18 años, llevándose a cabo a los 14 años en el resto. Por otra parte, un 78,5% disponía de consulta transicional.

Como podemos observar existen unidades que realizan la transferencia sin utilizar consultas transicionales. Esto suele ocurrir en centros con grupos de trabajo bien conectados o localizados en el mismo hospital o en hospitales contiguos con gran facilidad de intercambio. De todas formas, y como veremos más adelante, esta cuestión puede ser discutible.

Sólo una Unidad FQ disponía de programa transicional formal y escrito de paso a la edad adulta.

El 41,67% tenían reuniones conjuntas entre el grupo infantil y los especialistas de medicina del adulto con una frecuencia mensual en el 50% de los casos, o semanal, bimensual o no establecida en los restantes.

La lectura de estos resultados evidencia la necesidad de organización de Unidades FQ de Adultos con participación de diferentes especialistas y la obligatoriedad de crear programas de transición entre edad infantil, adolescencia y etapa adulta en nuestro medio.

Etapas evolutivas en FQ

La etapa infantil está caracterizada por una total dependencia de la familia y una relación intensa entre los padres, hermanos y paciente afecto de FQ. En esta fase la asistencia a la es-

Unidad de Fibrosis Quística. Hospital Infantil "Niño Jesús". Madrid.
Correspondencia: Antonio Salcedo Posadas.
C/ Jesús Aprendiz, 19, 7º-E. 28007 - Madrid

cuela y las relaciones con los compañeros juegan un papel fundamental ya que, debido a la aparición de síntomas y signos propios de una enfermedad crónica externamente objetivable, surgen problemas en la convivencia diaria.

La etapa intermedia, íntimamente ligada con la pubertad y adolescencia, es un período turbulento con cambios físicos, emocionales y educacionales que constituyen una etapa desestabilizadora en personas normales y es más acusada en pacientes con enfermedades crónicas.

El proceso de la adolescencia en FQ conlleva a unos cambios físicos (crecimiento y pubertad retrasados) que originan una gran preocupación por la imagen corporal, un retraso de la creación de la propia identidad y una incapacidad física que aumenta paulatinamente. De esta forma, el proceso normal de la adolescencia que implica establecimiento de relaciones maduras con los compañeros de ambos sexos, problemas sexuales, independencia emocional de los padres y aceptación de su cambio físico, se retrasa en gran manera pudiendo producir graves conflictos si no se realizan medidas preventivas adecuadas.

Los problemas durante la escolaridad en la etapa previa se trasladan ahora a los conflictos ocasionados por la incorporación a estudios superiores, con mayor conexión y relaciones entre jóvenes de uno y otro sexo. Las dificultades en el mantenimiento de un ritmo de vida acelerado, ya sea en relación con el aspecto deportivo, de competitividad en el estudio o utilización del tiempo libre, pueden constituir una pesada carga añadida a la de la propia enfermedad muy difícil de sobrellevar si no se plantea una actuación apropiada. Es en este momento, cuando suele iniciarse la falta de cumplimiento en cuanto a la terapia habitual debido a la falta de tiempo y presencia de otros objetivos más importantes para los adolescentes.

La relación con compañeros de otro sexo y la posibilidad de iniciar un trabajo asequible a su incapacidad, constituyen también problemas que deben ser solventados con un gran conocimiento de toda la problemática general inherente a enfermos crónicos. El retraso de la menarquia y, en general, de la maduración sexual son otros factores altamente perturbadores en esta fase.

En la etapa adulta se adquiere la madurez física y psíquica, una total independencia con entrada en el mundo del trabajo a tiempo parcial o completo y la instauración de una relación de pareja con los problemas subsecuentes de infertilidad, embarazo y descendencia.

Es fundamental que el paciente conozca todo lo relacionado con su enfermedad y las complicaciones que pueden surgir en esta etapa. Deben ser conocedores de la posible y casi segura infertilidad en el varón y sus causas; así como las dificultades de concepción y los riesgos que un posible embarazo puede traer consigo si existe una afectación pulmonar moderada-severa. La posibilidad de utilización de anticonceptivos con el fin de evitar un embarazo que conlleve un alto riesgo para la madre y el niño y favorecer una vida sexual lo más activa posible son otros objetivos de interés.

Como la posibilidad de descendencia existe en casos especiales, éste puede ser un acicate tras una vida llena de sacrificios

que ha mantenido al paciente y a la familia totalmente ligados al complejo tratamiento multidisciplinario.

Es importante en esta etapa conseguir una independencia total en cuanto al tratamiento. El enfermo afecto de FQ debe haber sido aconsejado e instruido en cuanto a técnicas de fisioterapia respiratoria y rehabilitación en las que no necesite ayuda de otras personas (ciclo activo, flutter, mascarilla de PEP...).

Al mismo tiempo, se debe desaconsejar con insistencia el tabaquismo tanto activo como pasivo así como desarrollar un programa de ejercicio físico individualizado según las características de cada paciente con FQ.

También hay que prepararles psicológicamente a través de un consejo y soporte cuidadosos para afrontar la problemática de la agonía-muerte que deviene del contacto con pacientes que fallecen tras años de relación o después de observar su propio e imparable deterioro físico.

Como se especifica con anterioridad, la creación de unidades FQ de adultos se hace imprescindible al aumentar las expectativas de vida de estos enfermos, y es fundamental el conocimiento de todos los factores que pueden influir en los diferentes grupos de edad con la finalidad de realizar una transferencia en las mejores condiciones posibles.

Existen cuatro modelos diferentes de transición a la etapa adulta en pacientes con enfermedades crónicas que son totalmente equiparables al grupo de enfermos con fibrosis quística:

1.- Modelo basado en enfermedades específicas

Existen tres grupos encargados del cuidado del paciente a lo largo de su vida. El grupo pediátrico, el grupo transicional que engloba personal especializado en niños y adultos y, el grupo adulto. La enfermera y la asistente social sirven de conexión entre estos grupos.

2.- Modelo genérico

El Servicio de Salud atiende a los pacientes por edades: pediatría (de recién nacido a 14 años), adolescencia - etapa preadulta (de 15 a 24 años), etapa adulta (mayores de 24 años).

El grupo de los especialistas en una enfermedad dada son coordinados por personal especializado en medicina primaria y adolescencia que pueden o no ser médicos.

3.- Modelo de cuidados primarios

El médico general es el coordinador y el pediatra o internista sirven como consultores. Existen otros consultores según necesidades del niño o de la familia en relación con problemas surgidos a lo largo de la evolución de la enfermedad.

4.- Modelo de localización única

La transición de una etapa a otra se realiza en el mismo lugar con la mayoría de los servicios fijos (enfermera, psicólogo, asistente social) y con cambio de especialista a medida que el paciente va madurando.

¿Cuándo realizar la transición?

Existen múltiples y diferentes opiniones en cuanto al momento más adecuado para realizar la transferencia aunque, en general, se piensa que debe ser después de la adolescencia y nunca más tarde de los 18 años.

En la Unidad FQ del Hospital Infantil de Toronto, la transición se realizó a esta edad tras un intervalo de dos años durante los cuales un neumólogo de adultos visitó a los pacientes pendientes de la transferencia a un hospital de adultos no localizado en el mismo centro. Un estudio posterior de este grupo evidenció que la oportunidad de conocer al médico que les iba a atender posteriormente era uno de los aspectos más útiles en el programa de transición. Además, objetivaron mayores niveles de confort y confianza en los pacientes que participaron en dicho programa.

Para especialistas en FQ del Royal Brompton Hospital de Londres, la transición se debe iniciar incluso a edades tan tempranas como los 8 años, formando parte de un largo proceso hacia la autonomía que facilitará sobremanera esta etapa de cambio si se realiza adecuadamente (Royal Brompton and Great Ormond St. Hospitals. 2nd London Conference. Psychosocial aspects of Cystic Fibrosis. June 1995).

El grupo de Littlewood del St. James University Hospital en Leeds, Reino Unido, inicia la etapa de transición entre los 11 y los 16 años mediante la puesta en marcha de una consulta específica para jóvenes adultos. Dicha consulta transicional, según comunicación de estos especialistas, disminuyó la ansiedad en un 78% de los pacientes evaluados (Book of abstracts. 19th European CF Conference. Paris 1994; P 160).

Determinados grupos norteamericanos, como el de la Universidad de Michigan, realizan la transferencia al final de la etapa escolar, a los 17 años, siendo clave la participación del internista y del asistente social como enlace entre ambas unidades de FQ, infantil y de adultos.

Los especialistas en FQ de la Universidad de Milán llevan a cabo un programa transicional perfectamente estructurado con una fase preparatoria de 12 meses en pacientes mayores de 18 años (Book of abstracts. 20th European CF Conference Brussels 1995; P 157).

En general, se recomienda hacer la transferencia en los meses de verano, coincidiendo con una etapa relajada y tranquila. Asimismo, es muy importante individualizar cada caso y realizar dicha transferencia en el momento en el que el paciente se encuentre capacitado para ello. En este punto están de acuerdo todos los autores ya que, el mantenimiento de la flexibilidad individual en relación con la madurez, fase de la enfermedad, ambientes socioeconómico o entorno familiar, va a permitir efectuar la transición en el momento idóneo.

Nunca debe ser impuesta en el tiempo; esto es imprescindible y no debe olvidarse. En el caso de hospitales exclusivamente infantiles, es necesario establecer un diálogo con la dirección con el fin de obtener su consentimiento para continuar el seguimiento de los pacientes el tiempo que sea necesario hasta que se cumplan todos los criterios de una transición adecuada.

En una encuesta realizada por el grupo FQ de Birmingham, en diferentes centros ingleses, se evidenció que en la mayoría de ellos no había protocolo formal de transferencia, lo que implica la necesidad anotada anteriormente de trabajar en este sentido (Book of abstracts. 19th European CF Conference. Paris 1994; P 159).

¿Cómo se debe realizar la transición?

La transición debe ser armoniosa, serena, plácida, lenta, continua, sin rupturas. Se ha de realizar tras un contacto previo con el médico de adultos el cual debe estar presente en la consulta infantil antes de la transferencia. Es importante no llevarla a cabo en pacientes con afectación severa y debe existir una coordinación total entre las unidades de FQ de adultos e infantil con la presencia incluso de miembros compartidos en ambos grupos (enfermeras especializadas, asistentes sociales).

Ya se ha anotado que algunos hospitales cuentan con una consulta específica transicional para jóvenes adultos que disminuye sobremanera la ansiedad de los pacientes y que da una flexibilidad individual en la que cada paciente elige el momento en el que se siente preparado para el traslado.

En otros centros se realizan otras actividades tales como una consulta informal de despedida, consultas adyacentes de adolescentes y adultos, visita previa del enfermo al hospital de adultos, ingresos conjuntos en la misma sala de pacientes entre 13 y 22 años y consultas iniciales compartidas con el pediatra en el hospital de adultos con horarios que no interfieran con el trabajo o los estudios universitarios de los enfermos.

Es aconsejable monitorizar la evolución de la transición y es fundamental que ambas unidades, emisora y receptora, tengan una idéntica política de seguimiento y tratamiento y realicen reuniones periódicas para discutir todos los problemas inherentes al cambio.

En esencia, lo más importante es realizar la transferencia en momentos de estabilidad física y psíquica del paciente y de su familia.

Actuaciones previas a la transferencia

Como anteriormente reseñamos, la utilización de un programa estructurado es muy importante. Así, deben definirse previamente los problemas que puedan originarse con el fin de realizar una prevención adecuada.

Es necesario explicar a padres y pacientes la existencia de una consulta especial y las dificultades que pueden surgir en cuanto a la transferencia. Se deben buscar sus miedos y preocupaciones ante dicha situación ofreciéndoles una total información. Además, hay que luchar contra la sobreprotección y otros modelos de familia inadecuados para la vida adulta que pueden causar problemas físicos, psicológicos y de retraso en la maduración social.

Por otra parte, es fundamental la cesión de responsabilidad de los padres a los hijos cuando éstos sean maduros, habiendo servido aquellos durante muchos años de soporte y ayuda para la consecución de una verdadera autonomía.

Los padres necesitan ser aconsejados sobre la convenien-

cia para el paciente de acudir solo al médico aunque esto no implica que dejen de desarrollar un papel importante. De esta manera, tendremos la posibilidad de discutir el curso de la enfermedad y contestar cuestiones confidenciales sin la presencia, muchas veces opresiva, de la familia.

De todas formas, no se deben olvidar las diferentes posturas de los pacientes en cuanto a su enfermedad, ya que unos necesitan y piden información completa sobre ella, mientras que otros se encuentran en el extremo opuesto y niegan incluso su existencia.

Por todo esto, para muchos especialistas la transición comienza prácticamente desde el momento del diagnóstico, conociendo al enfermo y su entorno familiar y social; dicho conocimiento profundo va a permitir realizar una transferencia con todas las características comentadas anteriormente.

En definitiva, hay que analizar y anteponerse a la independencia y rebeldía clásicas del adolescente incrementadas por su enfermedad y evaluar claramente los problemas de relación con compañeros, preocupación por las perspectivas de trabajo y seguridad económica, relación de pareja y cuestiones relacionadas con la agonía y la muerte.

Obstáculos a la transferencia

Por parte del paciente, la dependencia con la familia y la sociedad, la presencia de una enfermedad avanzada o los factores psicopatológicos acompañantes a lo largo de su vida, van a actuar como importantes barreras en cuanto a la realización de una transferencia adecuada.

La compleja psicopatología familiar se imbrica con la del propio paciente y va unida a la sobreprotección y a los frecuentes errores en la percepción de la supervivencia del familiar enfermo creando dificultades muy difíciles de superar en muchas ocasiones.

Por parte del pediatra y su grupo, existen a menudo graves conflictos psicológicos y de dependencia con el paciente y su familia tras tantos años de convivencia que hacen, en última instancia, que la transición se haga muy compleja ya que puede participar muy negativamente todo el grupo profesional. Esta actuación negativa, va a ser claramente objetivable, cuando surjan los problemas de asistencia a adolescentes o jóvenes adultos en lo que hace referencia a actividad sexual, consumo de alcohol, drogadicción, alteraciones menstruales y otras circunstancias a las que el grupo pediátrico está poco acostumbrado a tratar y que son difíciles de resolver sin una experiencia previa o un contacto ágil con los especialistas en adolescencia.

También el médico de adultos con su, a veces, desconocimiento de la enfermedad y la organización de grupos de trabajo inadecuados, añadido a la general inexperiencia en países en los que la FQ no tiene gran arraigo aún en los diferentes grupos de especialistas en medicina del adulto, pueden llegar a crear barreras infranqueables que dificultan en gran medida el trabajo de muchos años.

Por último, el Sistema de Salud puede contribuir como un escollo a la transferencia a causa de su inexperiencia, debido al desconocimiento de la problemática, en cuanto a la organización de unidades FQ de adultos especializadas, y al coste eco-

nómico que todo esto conlleva. Para ello sería de desear la consulta con expertos de otros centros con mayor experiencia.

¿Qué personas sufren el cambio?

Obviamente, el paciente va a ser el centro de este fenómeno de transferencia y el que va a sufrir las principales alteraciones. De todas formas, los padres, hermanos y resto de la familia, el pediatra que ha controlado al paciente durante muchos años y el grupo multidisciplinario de tratamiento de la FQ (enfermera, asistente social, fisioterapeuta, dietista, psicólogo o psiquiatra...) sufren sobremanera los efectos de esta situación.

Objetivos de las unidades transicionales

La creación de dichas unidades transicionales es fundamental para conseguir proporcionar una buena asistencia médica, mejorar la calidad de vida, atenuar la agresión emocional y aumentar la supervivencia.

Conclusiones

Es preciso realizar un programa formalizado, escrito y perfectamente estructurado sobre la transferencia en concordancia con la organización y funcionamiento de cada centro.

La transición debe ser considerada como una progresión natural preparada adecuadamente y vista como una continuidad antes que como una ruptura.

Debe existir una total información para el paciente, familia y grupo de FQ sobre la enfermedad, su evolución y los problemas inherentes a la transferencia con el fin de solventarlos con anterioridad.

La transición se debe convertir en un camino hacia la maduración, independencia y responsabilidad del paciente afecto de FQ.

Bibliografía

- Schidlow DV, Fiel SB: Life beyond pediatrics. Transition of chronically ill adolescents from pediatric to adult health care systems. *Med Clin North Am* 1990;**74**:1113-1120.
- Nasr SZ, Campbell C, Howatt W: Transition program from pediatric to adult care for cystic fibrosis. *J Adolesc Health* 1992;**13**:682-685.
- Blum RW, Garell D, Hodgman CH, Jorissen TW, Okinow NA, Orr DP, Slap GB: Transition from child-centered to adult health-care systems for adolescents with chronic conditions. A position paper of the Society for Adolescent Medicine. *J Adolesc Health* 1993;**14**: 570-576.
- Rosen DS: Transition from pediatric to adult-oriented health care for the adolescent with chronic illness or disability. *Adolescent Medicine: State of the Art Reviews* 1994;**5**: 241-248.
- Conference Proceedings. Moving on: Transition from pediatric to adult health care. *J Adolesc Health* 1995;**1**:1-32.
- Dunkan-Skingle F, Foster F: Transition to the adult setting. On Cystic Fibrosis. ME Hodson and DM Geddes. Chapman and Hall Medical 1995; 15b: 362.
- Abdale B, Kuhl K, Tullis DE: Evaluation of patient satisfaction with the transition from a paediatric hospital to an adult centre. *Pediatr Pulmonol* 1994; Suppl **10**: 291.
- Willis CL: Key transition concerns for adults with CF. *Pediatr Pulmonol*; Suppl **10**:170-171.
- Landau LI: Cystic Fibrosis: transition from paediatric to adult physician's. *Thorax* 1995;**50**:1031-1032.