



Transición a adultos **en pacientes con** **Enfermedad de Células** **Falciformes**

Basada en la Guía de Práctica Clínica en la Enfermedad de Células Falciformes de la Sociedad Española de Hematología y Oncología Pediátricas (SEHOP).



El adolescente puede tener dificultades para acceder a los servicios de atención a la salud, y a su enfermedad de base se añaden problemas de salud integral: dificultades adaptativas, alteraciones en la salud mental, escolares, consumo de tóxicos, enfermedades de transmisión sexual, etc.

El seguimiento de los adolescentes con Enfermedad de Células Falciformes (ECF) está frecuentemente fragmentado en distintas subespecialidades que pueden estar lejos de su domicilio y en distintas instalaciones. Por ello, el hematólogo que atiende al adolescente debe coordinar la atención de todo el personal sanitario, estar formado en una correcta entrevista clínica primero en solitario y después en conjunto con la familia, y basarse en el respeto por su autonomía. Por encima de los 14 años, la presunción inicial debe ser la capacidad del menor para decidir sobre su enfermedad, y entre los 12-14 años se debe valorar individualmente cada caso. Es recomendable transmitir al adolescente toda la información necesaria sobre su patología de manera progresiva e incorporarle a programas de educación sanitaria. Cuando existan conflictos por diferencias de pareceres entre el adolescente y los padres, se debe solicitar asesoramiento del comité de ética del centro.

El deseo natural de ser más independientes puede reconducirse para que acepten el probable cambio de lugar y personal sanitario que va a atenderles en la edad adulta, y reforzar que la continuidad en el cuidado minimizará la morbilidad y mortalidad. La relación entre departamentos pediátricos y de adultos es fundamental.

DIFICULTADES EN LA TRANSICIÓN

La relación entre los jóvenes con ECF y el entorno sanitario pediátrico que les ha atendido en sus primeros años de vida es muy familiar y estrecha. Con su dinámica de ambivalencias y dualidades, el adolescente puede negar su enfermedad y ser reticente a acudir a unas nuevas instalaciones de hematología de adultos. Por un lado, reclama más independencia, pero por otro no es capaz de responsabilizarse de tomar las medicaciones y acudir a las citas. Como pueden sentirse sanos y con ansia de igualarse a la vida de sus pares, es frecuente que rechacen revisiones rutinarias para oftalmología, revisiones dentales, cardiovasculares, etc.

Necesitan que se señalen en las entrevistas médicas y en charlas de educación para la salud aspectos sobre el diagnóstico, consejo genético, anticoncepción sobre todo si toman hidroxiurea, posibles retrasos en la pubertad, priapismo y prevención de tóxicos y enfermedades de transmisión sexual.



HALLAZGOS CLÍNICOS

- **Independencia:** los pacientes deben ser animados para que desarrollen una alta independencia basándose en una evaluación realista de sus limitaciones. Deben participar en las decisiones sobre las alternativas de tratamiento, fortalecer su autoestima, y pactar algunos límites a comportamientos peligrosos. La manera en la que el paciente se enfrenta a la enfermedad significativamente predice la integración del adolescente en las actividades diarias y las visitas a urgencias. Si tiene una adaptación “pasiva” a los problemas o “pensamientos negativos”, tenderá a buscar más frecuentemente los recursos sanitarios urgentes ante pequeñas dificultades y se integrará menos en las actividades domésticas y escolares. Además, como es un tiempo de transiciones, hay una intensa actividad psíquica evolutiva y se dan cambios en las emociones y en las actitudes. La adaptación de los padres a la enfermedad también puede afectar a la actividad de los hijos enfermos, por lo que es recomendable incluirlos en programas de afrontamiento de la enfermedad y de separación de su hijo.
- **Relación con los coetáneos:** el aislamiento social es frecuente por las frecuentes consultas médicas, hospitalizaciones o restricciones paternas.
- **Absentismo escolar o laboral:** se calcula en un 30 % del tiempo, y puede condicionar dificultades de aprendizaje, la vocación futura, la actividad física o la aportación económica si ya trabaja.
- **Apariencia física:** el posible retraso en la pubertad u otros condicionantes físicos (ictericia, palidez, limitaciones en la actividad física, secuelas motoras, cicatrices postquirúrgicas, etc.) cobran especial importancia en la adolescencia. Para “probar” a sus pares que son normales, pueden iniciar la actividad sexual antes de estar emocionalmente preparados.
- **Miedo a la enfermedad grave y a la muerte:** algunos adolescentes han conocido a pacientes con la misma enfermedad que han tenido complicaciones graves o que incluso han fallecido.

IMPLANTACIÓN DE LA TRANSICIÓN A ADULTOS

- **Evaluación de la situación:** debe propiciarse la creación de un grupo de transición que incluya médicos, enfermeras, trabajadores sociales y psicólogos tanto de departamentos pediátricos como de adultos. Las historias clínicas escritas no suelen tener todos los detalles sobre el paciente, por lo que las reuniones de grupo ayudan a completar varios aspectos. Los pediatras dedicados a la hematología suelen encargarse del cuidado global del niño, coordinando vacunaciones, complicaciones hematólogicas, revisiones del desarrollo y cualquier otro problema que se presente. Los hematólogos de adultos suelen ser más especialistas consultores, pero en el caso de la ECF, los jóvenes se sienten sanos y no acuden a sus médicos de atención primaria para medidas preventivas, por lo que los hematólogos se convierten en la vía de acceso a los sistemas de salud. La edad cronológica no debiera automáticamente conducir a la transición a adultos, sino que la guía ideal sería la edad de desarrollo mental, aunque esto suele estar encorsetado administrativamente en los distintos sistemas sanitarios (de los 16 a 21 años). Así por ejemplo, un retraso en el desarrollo neurocognitivo por lesión cerebrovascular, o un episodio grave de cualquier tipo harían recomendable retrasar la transición.
- **Preparación:** el personal sanitario debe tener un protocolo de transición preparado con antelación. La idea debe plantearse antes de la pubertad, y fijar una fecha que conozca el adolescente aproximadamente 1 año antes, ofreciendo material escrito y dando tiempo para plantear dudas. Para los padres la transición significa pérdida de control en el cuidado de su hijo, y a menudo son reticentes a perder esta responsabilidad. La seguridad de que los pediatras y hematólogos seguirán en contacto aliviará sus miedos, y debe reforzarse la idea de que el paso a adultos es algo muy positivo, que se ha llegado a una meta, y que por tanto deben estar de enhorabuena. Una de las maneras más eficaces de facilitar el proceso es la organización de reuniones con grupos de adultos jóvenes que ya han pasado por dicha transición.
- **Transferencia:** el pediatra debe presentar al paciente al grupo de hematólogos de adultos en las instalaciones de pediatría si es posible. En la primera cita en la unidad de adultos, un miembro del equipo debe presentar al paciente al personal, y enseñarle las instalaciones, por supuesto fuera de un episodio agudo. Es conveniente asegurar que el paciente no pierde la primera cita con los hematólogos y revisar los problemas que pudieran haber motivado no acudir a la misma. Los adultos jóvenes suelen perder las citas con los especialistas encargados de la prevención de las complicaciones de la ECF, por lo que debe recogerse en cada revisión si lo están haciendo correctamente.



PROPUESTAS DE CUIDADOS

- Ser flexible en la edad en la que se realiza la transferencia a las unidades de adultos, teniendo en cuenta la edad mental de desarrollo. Debe empezar a hablarse de ello a los 12 años, y así quedará interiorizado como una cuestión que llegará en un futuro.
- Contar con el adolescente para decidir cuándo y a quién se le va a transferir.
- Informarle sobre grupos, asociaciones y páginas web de la enfermedad.
- Educación sanitaria sobre cómo evitar situaciones que exacerben los síntomas, cómo controlar los mismos, desarrollo de habilidades para minimizar los efectos diarios de su enfermedad.
- Fomentar su independencia de acuerdo a sus limitaciones.
- Indicar a los padres que mantengan un adecuado balance entre una supervisión suficiente y una excesiva sobreprotección. Deben aceptar logros en la autonomía de sus hijos aunque perciban algunas conductas como potencialmente peligrosas.
- Preguntar sobre las relaciones sociales y asegurar el mantenimiento de las amistades.
- Contactar con profesorado para la integración en el programa escolar. Los padres deben tener unas expectativas académicas realistas de sus hijos.
- Informar antes de que se presente, de que es posible un retraso en la pubertad.
- Informar sobre enfermedades de transmisión sexual, embarazo, fertilidad, consejo genético, contracepción, prevención de abusos sexuales.
- Asegurar entendimiento en el propio adolescente, y no solo por parte de sus padres, de medidas para controlar el dolor, ya sea agudo como crónico.
- Comentar acerca de episodios graves o incluso mortales cuando sea apropiado.



Bibliografía:

Sociedad Española de Hematología y Oncología Pediátricas. Enfermedad de Células Falciformes - Guía de Práctica Clínica. SEHOP 2019.
Disponibile en: <http://www.sehop.org/wp-content/uploads/2019/03/Gu%C3%ADa-SEHOP-Falciforme-2019.pdf>. Último acceso: diciembre de 2020.