

Experiencia en el proceso de transición de pacientes con enfermedad neuromuscular

Transition experience of patients with neuromuscular disease

Dra. Valeria Greif^a, Lic. Florencia Ugo^{a,b}, Dra. M. Fernanda de Castro Pérez^a,
Lic. Julieta Mozzoni^a, Dra. Verónica Aguerre^a, Lic. Milagros Saldías^a y
Dra. M. Soledad Monges^a

RESUMEN

Las enfermedades neuromusculares tienen, generalmente, origen genético, con evolución crónica y progresiva y con posibilidades de generar limitaciones físico-emocionales.

En las últimas décadas, los avances en salud aumentaron la sobrevivencia de niños y adolescentes con estas enfermedades, y convirtieron la transición al sistema de salud de adultos en una necesidad y un desafío.

Este artículo relata la práctica asistencial diseñada e implementada por el equipo interdisciplinario que atiende a pacientes con enfermedad neuromuscular del Hospital Garrahan junto con el Hospital Ramos Mejía para la transición de 27 adolescentes durante 2015. Además, plantea logros, aprendizajes y desafíos surgidos de esta experiencia.

Palabras clave: enfermedades neuromusculares, transición de la salud, enfermedad crónica, adolescencia.

ABSTRACT

Neuromuscular diseases are mostly genetic disorders, with chronic and progressive course. Affected people are at high risk of developing physical and emotional disabilities. In the last decades, the advance in technology and science has increased chronic pediatric patients survival rate, thus requiring an ongoing assistance in adult hospitals, making the transition a necessity and a challenge.

This article reports the clinical practice designed between Hospital Garrahan and Hospital Ramos Mejía for the transition of 27 adolescents during 2015, setting achievements, findings and challenges resulting from this experience.

Key words: neuromuscular diseases, health transition, chronic disease, adolescence.

<http://dx.doi.org/10.5546/aap.2017.71>

a. Hospital de
Pediatria SAMIC
"Prof. Dr. Juan P.
Garrahan".

b. Universidad de
Buenos Aires.

Correspondencia:

Lic. Florencia Ugo:
florencia_ugo@yahoo.
com.ar

Financiamiento:
Ninguno.

Conflicto de intereses:
Ninguno que declarar.

Recibido: 2-5-2016
Aceptado: 12-9-2016

Colaboradores

Dra. Fabiana Lubieniecki, Dr. Rodolfo Verna, Dra. Victoria Lafuente, Dra. Vivian Leske,
Lic. Adriana González, Bioq. Eugenia Foncuberta, Dra. Gisela Viteroo,
Dra. Carola Saure, Dr. Diego Amoedo, Dra. Angie Moresco, Bioq. Pablo Gravina,
Lic. Paulina Rabasa, Bioq. Lilien Chertkoff, Dra. Daniela Paladino,
Dr. Eduardo Galareto.

Todos ellos, integrantes del Programa de Atención, Docencia e Investigación de Pacientes con Enfermedades Neuromusculares del Hospital de Pediatría SAMIC "Prof. Dr. Juan P. Garrahan".

INTRODUCCIÓN

Las enfermedades neuromusculares (ENM) comprenden un amplio grupo de entidades, como miopatías, neuropatías, enfermedades del asta anterior y de la placa mioneural. La mayoría presenta una etiología genética con evolución crónica y progresiva, por lo cual estos pacientes son considerados como un grupo de personas con necesidades especiales de atención de su salud (NEAS), con riesgo elevado de presentar una enfermedad crónica de limitación física, labilidad emocional, dificultades en el desarrollo y/o de comportamiento, y requerir, en consecuencia, servicios de salud que integren estos aspectos interdisciplinariamente.¹⁻³

En este sentido, en 2006, se inició en el Hospital Garrahan, un grupo de trabajo interdisciplinario, aprobado como Programa de Atención, Docencia e Investigación de Pacientes con Enfermedades Neuromusculares en 2008.

Actualmente, dicho Hospital es centro de referencia para el diagnóstico y tratamiento de este grupo de enfermedades, y se encuentran en seguimiento cerca de 800 pacientes con diferentes ENM.

El programa está conformado por los servicios de Neurología, Pediatría, Kinesiología, Neumonología, Cardiología, Salud Mental, Nutrición, Patología, Psicopedagogía, Neuroortopedia, Genética, Cuidados Paliativos, Bioquímica y Endocrinología. La actividad asistencial se realiza en los Consultorios Externos según las necesidades del paciente y, una vez al año, en el Hospital de Día Polivalente (HDDP), con una jornada de ocho horas en la que, interdisciplinariamente y bajo la coordinación de una pediatra, se actualizan estudios cardiológicos y respiratorios, condición clínica y aspectos kinesiológicos y psicosociales para diagramar las acciones correspondientes. Mensualmente, el equipo realiza encuentros para la discusión de pacientes y la toma de decisiones, la actualización bibliográfica y la programación de actividades.

A lo largo de estos años de experiencia, el equipo ha observado que las intervenciones definidas y accesibles para esta población pueden significar un cambio importante en su calidad de vida. Dentro de ellas, se pueden mencionar una mejor comprensión de la enfermedad por parte de la familia y del paciente, la adecuada inserción escolar y social, la posibilidad de utilizar distintos recursos terapéuticos, como la ventilación no invasiva, y mejorar su desplazamiento para facilitar las actividades de la vida diaria.

Los avances terapéuticos en la atención de personas con ENM han posibilitado un aumento en la expectativa de vida, permitiendo que muchas veces alcancen a la adultez. En el Hospital Garrahan, el 10% de esta población alcanza la mayoría de edad, y se añade el desafío constante de mejorar su transición a centros de atención de adultos.

Así, en 2014, este equipo se encontró con la necesidad de transferir sistemáticamente a los pacientes adolescentes conforme la reglamentación del Hospital, que garantizaba la atención hasta los 18 años. Se comenzó haciendo una revisión de los pacientes mayores de 16 años (*Tabla 1*) que aún no habían sido transferidos con el objetivo de garantizarles un pasaje de atención pronto y posible para todas las partes involucradas.

Transición y transferencia

Antes de avanzar, es necesario explicitar qué se entiende por transición y transferencia. El pasaje de la asistencia de adolescentes con enfermedades crónicas desde un hospital pediátrico a uno de adultos es conceptualizado de distintas maneras. La transferencia es el evento puntual del pasaje de

una institución a otra.^{4,5} La transición, en cambio, es un proceso –dinámico, complejo y planificado–, que incluye la transferencia propiamente dicha. Concierno a los profesionales pediátricos, de adultos, a ambas instituciones y al paciente y su familia. Idealmente, contempla necesidades médicas, psicosociales y educativo-vocacionales del adolescente e implica un incremento de su autonomía.^{6,7} La concepción de transición genera mayor consenso, pues aspira a ofrecer un *continuum* de calidad asistencial.

Cuando el equipo comenzó el diseño del dispositivo, sabía que, en el Hospital, existían otras experiencias de transición. En el caso de los adolescentes con ENM, algunos habían sido transferidos “individualmente”, pero se volvía necesario sistematizar la transición para todos.

Este artículo relata la práctica asistencial diseñada e implementada para resolver esta necesidad. Se plantean, al final, los logros, aprendizajes y desafíos que nos dejan a los profesionales los primeros pasos de este recorrido.

Dispositivo implementado

Reuniones del equipo interdisciplinario

Para poder concretar el Programa de Transición, se realizaron dos trabajos en paralelo, uno en el interior del equipo pediátrico de neuromusculares y el otro con “el afuera”, con colegas que asistían a adultos.

El equipo pediátrico realizó reuniones internas para definir y consensuar las acciones para la transferencia de esta población.

TABLA 1. *Características demográficas de los pacientes mayores de 16 años en 2014. N: 52 pacientes*

Edad	21 años: 1
Mediana de edad (años): 17 (16-21)	20 años: 2
	19 años: 7
	18 años: 9
	17 años: 8
	16 años: 25
Género (masculino/femenino)	43 (82,69%)/9 (17,31%)
Diagnóstico	DMD: 26 (50%)
	AME: 8 (15,4%)
	DMC: 6 (11,5%)
	MC: 4 (7,7%)
	Otras ENM: 8 (15,4%)

DMD: distrofia de Duchenne; AME: atrofia muscular espinal; DMC: distrofia muscular congénita; MC: miopatía congénita; ENM: enfermedades neuromusculares.

Una de las primeras resoluciones fue definir cuál era la especialidad “principal” para el seguimiento de este grupo. Se consensuó que el neumonólogo y, en segundo lugar, el cardiólogo eran quienes debían comandar el seguimiento, dado que estos eran los dos aspectos con mayores complicaciones en esa etapa de la enfermedad. El seguimiento neurológico también resulta fundamental si el paciente aún no tiene diagnóstico. Además, el equipo contaba con neumonólogos y neurólogos del mismo centro asistencial interesados en atender a este grupo, lo que facilitó la planificación de la estrategia. Otra opción hubiera sido que la coordinación de la atención estuviera a cargo de un clínico; sin embargo, no se contaba con contactos interesados en participar.

En simultáneo, se definieron las necesidades del equipo pediátrico: la fundamental fue identificar un centro de adultos con capacidad asistencial e interés en atender a estos pacientes y tomar contacto con los médicos de adultos para intercambiar opiniones relacionadas con los problemas de estos adolescentes.

Además, el equipo pediátrico consensuó qué le podía ofrecer a los profesionales de adultos: resumen de historia clínica (RHC) por problemas con antecedentes, estado actual, últimos estudios y evaluaciones realizados, propuestas de seguimiento y tratamiento y una vía de comunicación directa para posteriores consultas.

Finalmente, se definieron las condiciones de los pacientes para transferir. Se consideró fundamental la estabilidad clínica y la ausencia de cirugías inmediatas pendientes, que fueran mayores de 17 años y que tanto las familias como los adolescentes estuvieran preparados emocionalmente para este pasaje, en el sentido de que –aún con los miedos propios de este cambio– lo consideraran posible y lo aceptaran.

Se identificaron, en distintos grupos de atención de adultos, los interesados en participar del programa y centros asistenciales que pudieran cubrir las necesidades de estos jóvenes, independientemente de su cobertura de salud y lugar de residencia. A partir de allí, se delinearon los primeros acuerdos, que incluyeron la realización de una consulta conjunta (pediatría-adultos) en el HDDP el día de la jornada, además de ofrecer el primer turno de seguimiento en el centro de adultos.

El equipo interdisciplinario consultó a una integrante de la Coordinación de Relaciones

Institucionales, sector del Hospital que, desde 2009, ofrece el acompañamiento a diferentes especialidades y equipos interdisciplinarios para la diagramación, implementación y evaluación de estrategias para la transición organizada y sistemática.

Esta convocatoria tuvo como objetivo colaborar en la diagramación del dispositivo, interiorizándose en las necesidades y posibilidades del equipo y los pacientes, así como afianzar el vínculo con los profesionales del centro de adultos. Para ello, se acordó la importancia de considerar no solo aspectos clínico-cronológicos, sino también afectivos y psicosociales presentes en este proceso.

Jornada de transición

En esta primera experiencia, el equipo pediátrico diagramó, para 2015, tres jornadas de un día cada una para poder transferir, en ese año, a los pacientes mayores de 17 años según el relevamiento de 2014 (*Tabla 1*), a quienes se los convocaba a la jornada con anterioridad y se les explicaba en qué consistía.

El objetivo del programa fue lograr una transición exitosa para estos adolescentes, entendiendo, en este contexto, que el éxito estaba relacionado con la continuidad de la atención en el nuevo hospital. Las jornadas diseñadas fueron una herramienta fundamental para lograrlo. Sus objetivos fueron actualizar la condición clínica de cada paciente en el HDDP, preferentemente, en conjunto con un médico de adultos; preparar al adolescente y a su familia para este cambio; transferir al paciente.

La jornada se dividió en cuatro momentos.

1. Durante la mañana, los pacientes fueron atendidos en el HDDP para actualizar su estado clínico por problemas y los estudios complementarios necesarios. Se elaboró un RHC para ser entregado en el centro receptor.
2. Al mediodía, se compartió un almuerzo entre los pacientes, sus familias y los profesionales, con el objetivo de generar un ambiente de festejo por haber alcanzado esta nueva etapa.
3. Por la tarde, se realizaron dos talleres en paralelo, uno para los adolescentes y el otro para sus familiares, coordinados por profesionales de Salud Mental y de Relaciones Institucionales y acompañados por el equipo de neuromusculares.

El taller de adolescentes tuvo, como objetivo principal, reconocer y trabajar sobre los temores y expectativas en relación con el

cambio de hospital. Para alcanzar dicho objetivo, se trabajaron las problemáticas referidas a su etapa vital y las dificultades propias de su enfermedad, haciendo hincapié en el cambio de rol. Se promovió que conocieran a otros jóvenes con problemáticas similares.

La actividad se diagramó en tres tiempos, que fueron de lo general a lo particular.

Se inició con una "actividad rompehielos" para permitir la integración y la participación de todos los asistentes, y crear un ambiente de confianza. Luego se diferenciaron características generales de "ser chico" y "ser grande", y se intentó promover una discusión acerca de las repercusiones del crecimiento y la madurez. Por último, se reflexionó sobre las ventajas y temores de la transición propiamente dicha. Algunos ejes de esta discusión fueron cuestiones relacionadas con la autonomía y la independencia, la toma de decisiones, la falta de confianza en el nuevo equipo, la mayor responsabilidad, el miedo a lo desconocido, los temores de los padres.

El taller se planificó considerando las diferentes afecciones de los participantes, tanto motoras como cognitivas, y se buscó la participación de todos.

En paralelo, se realizó un taller con los padres, en el que se abordó la noción de transición-transferencia como parte del crecimiento de sus hijos y se incorporaron conceptos relativos a la independencia-autonomía. Además, se buscó que verbalizaran y pudieran trabajar los temores en relación con el cambio de hospital, la confianza-desconfianza en el nuevo equipo tratante, su nuevo rol en la asistencia de sus hijos en particular y en la vida en general.

4. La jornada finalizó con un cierre entre adolescentes, familias y profesionales, y se sacó una foto, que luego se les envió. Se les entregó un RHC actualizado por problemas, con indicaciones de tratamiento y de futuros controles, y se les asignó su próximo turno, ya en el hospital de adultos.

Logros

Uno de los logros principales de esta experiencia fue que el equipo de pediatría pudo consensuar y sistematizar un dispositivo de transición para todos sus pacientes. Otro fue haber podido articular la atención de estos adolescentes con un centro de adultos y haber

contado con la presencia de parte del equipo de adultos en una de las jornadas, tanto en la parte asistencial como en el taller. Esto permitió comenzar un trabajo conjunto de planificación y asistencia, en el que el equipo de adultos se mostró interesado en replicar algunos aspectos de la modalidad de atención pediátrica.

Además, todos los pacientes y sus familiares asistieron a las jornadas, participaron activamente y plantearon sus temores sobre el pasaje y la atención futura. Se mostraron agradecidos por el espacio ofrecido y la atención recibida previamente.

Esto permitió que se realizaran tres jornadas de transición durante 2015, en las que se transfirieron 27 pacientes con su primer turno en el hospital de adultos. Todos concurren y ninguno volvió al hospital pediátrico. Solo un adolescente refirió no estar preparado para hacerlo, motivo por el cual, luego de diferentes entrevistas con él y su familia, se pospuso su transferencia hasta el próximo año.

Además, esta experiencia se difundió en la Jornada de Abordaje Interdisciplinario de Pacientes con Enfermedad Neuromuscular de 2015 y generó interés en otros profesionales que asistían a pacientes con esta patología en otros centros.

Aprendizajes surgidos de la experiencia

En este primer año de sistematización, el equipo pediátrico vislumbró la conveniencia de comenzar el proceso de transición alrededor de los 14 años, en el consultorio pediátrico, de forma sistemática y consensuada entre los profesionales del equipo –en vez de hacerlo cerca de la jornada de transición– para facilitar este período de la asistencia y que todas las partes pudieran anticipar los pasos.

Inicialmente, uno de los criterios para transferir a los pacientes –además de la estabilidad clínica– fue que fueran mayores de 17-18 años, como indicaba la reglamentación hospitalaria. Sin embargo, a medida que se fue avanzando con las transferencias, comenzaron a tener la misma relevancia los aspectos afectivos y emocionales del paciente y de su familia. Por lo tanto, la edad no debería ser el criterio principal de transferencia.

El equipo pediátrico comenzó a reconocer sus propias ambivalencias a la hora de transferir a los pacientes. Aun sabiendo que era necesario hacerlo, en ocasiones, se dificultó por los vínculos de tantos años con las familias y los pacientes.

Desafíos

Esta experiencia evidenció que la transición contemplaba más aspectos que los propios de la jornada y requería de más tiempo. En este sentido, creemos necesario transformar el “dispositivo de jornada única” por uno que contemple más reuniones en un período mayor; incluir estrategias sistemáticas y consensuadas en la atención del adolescente en consultorio; entender la transición haciendo base en el concepto de “interdependencia”.⁸

También es un desafío reforzar el vínculo actual con el hospital de adultos para garantizar su presencia en las jornadas. Muchas veces, resulta complejo poder coordinar la atención “interhospitalaria”, debido a que por lo general no está contemplada en la cultura asistencial y los profesionales no cuentan con disponibilidad horaria para trabajar extramuros.

En un futuro cercano, otro objetivo es ampliar la red de centros asistenciales que reciba a estos pacientes para regionalizar la atención.

Además, es importante poder evaluar la satisfacción que genera el dispositivo de transferencia y la valoración del seguimiento de pacientes transferidos por parte del centro de adultos e incluir otros indicadores además de si los adolescentes asistieron o no a sus turnos en el nuevo hospital.

Probablemente, el desafío mayor sea lograr una estrategia menos “individualizada” y más interinstitucional, que se mantenga en el tiempo como parte de la asistencia. ■

Agradecimientos

Dr. Martín Sívori y Dr. Gabriel Rodríguez, Hospital General de Agudos “José María Ramos Mejía”.

Dra. Marcela Gargiulo, Hospital Pitié Salpêtrière, Pr. Bruno Eymard, Francia.

Lic. Julia Sánchez Kulik, Servicio de Salud Mental, Hospital de Pediatría SAMIC “Prof. Dr. Juan P. Garrahan”.

Oficina de Representante del Paciente, Hospital de Pediatría SAMIC “Prof. Dr. Juan P. Garrahan”.

REFERENCIAS

1. Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ, et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 1: diagnosis, and pharmacological and psychosocial management. *Lancet Neurol* 2010;9(1):77-93.
2. Chung BH, Wong VC, Ip P. Spinal muscular atrophy: survival pattern and functional status. *Pediatrics* 2004;114(5):e548-53.
3. Ge X, Bai J, Lu Y, Qu Y, et al. The natural history of infant spinal muscular atrophy in China: a study of 237 patients. *J Child Neurol* 2012;27(4):471-7.
4. McDonagh J. Growing up and moving on: Transition from pediatric to adult care. *Pediatr Transplant* 2005;9(3):364-72.
5. De Cunto CL. Transición en la atención médica, de la pediatría a la medicina del adulto. *Arch Argent Pediatr* 2012;110(4):341-7.
6. Reiss JG, Gibson RW. Health care transition: Destinations Unknown. *Pediatrics* 2002;110(6 Pt 2):1307-14.
7. Ugo F, Schejter V, Carniglia L, González J. La transición del cuidado en el paciente crónico: El largo camino de un hospital pediátrico a un hospital de adultos. *Med Infant* 2009;16(1):16-23.
8. Hamdani Y, Mistry B, Gibson B. Transitioning to adulthood with a progressive condition: best practice assumptions and individual experiences of young men with Duchenne muscular dystrophy. *Disabil Rehabil* 2015;37(13):1144-51.