

Malalties cròniques complexes en pediatria: de què estem parlant?

Sílvia Ricart¹, Sílvia Ciprés²

Servei d'atenció integral a l'infant amb malaltia crònica greu, situació d'alta complexitat i necessitats pal·liatives (C2P2). ¹ Servei de Pediatria i ² Direcció d'infermeria. Hospital Sant Joan de Déu. Esplugues de Llobregat (Barcelona)

OBJECTIUS FORMATIUS

1. **Aprendre a identificar els infants i joves amb malalties cròniques complexes.**
2. **Saber identificar els trets diferencials dels malalts crònics complexos pediàtrics respecte dels adults.**
3. **Conèixer les necessitats d'aquests pacients i les seves famílies.**
4. **Comprendre la resposta que necessiten des de cada nivell del sistema sanitari.**

Introducció

La cronicitat no està lligada a l'edat. La cronicitat en pediatria també és complexa.

La cronicitat no és un fenomen lligat a l'edat, sinó que també afecta la població infantil. *Pacient crònic* no és sinònim de *pacient ancià*.

A mesura que s'han desenvolupat les tècniques de suport vital pediàtric i la tecnologia aplicada a la medicina, la població d'infants amb malalties cròniques ha augmentat de manera exponencial. Als Estats Units es calcula que, des del 1960 fins a l'actualitat, la proporció d'infants amb malalties cròniques que interfereixen amb la vida diària ha augmentat més d'un 400%.

Actualment hi ha infants amb malalties o condicions greus que aconsegueixen sobreviure, però com a contrapartida hauran de conviure amb problemes de salut crònics o amb la necessitat d'un suport tecnològic. Es tracta d'infants i adolescents en una situació d'alta vulnerabilitat i fragilitat que pot comportar discapacitat i, en conseqüència, dependència crònica del sistema sanitari.

Ja l'any 1998 els americans van encunyar el terme *infants amb necessitats especials de salut*, que es refereix a infants i adolescents que tenen o estan en risc de patir problemes físics, de desenvolupament, de comportament o emocionals que conduiran a un increment en les necessitats sanitàries (en tipus o en quantitat) comparades amb la resta de població infantojuvenil. Dins d'aquesta població amb necessitats especials, els darrers anys destaca un subgrup d'infants crònicament malalts i amb molts problemes: els infants i adolescents amb malalties cròniques complexes (Fig. 1).

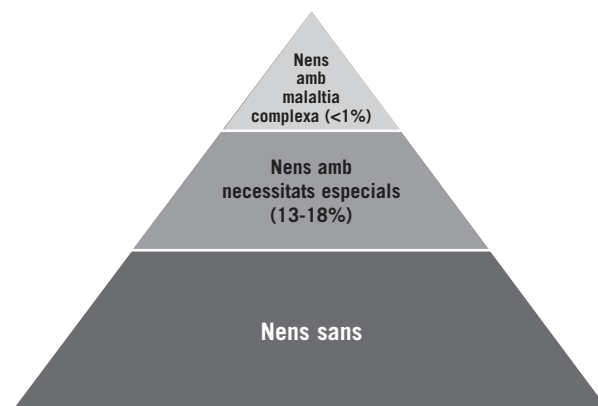


Fig. 1. Piràmide poblacional en pediatria, en què destaca la proporció d'infants amb necessitats especials de salut i el subgrup d'infants amb malalties cròniques complexes (MCC).

Què entenem per infant amb malaltia crònica complexa?

En pediatria no hi ha una definició consensuada de malaltia crònica complexa (MCC). S'entén com a infant amb MCC el que té malalties o condicions que comporten fragilitat, limitacions funcionals importants, necessitats elevades i un impacte sociofamiliar rellevant.

Correspondència: Sílvia Ricart
Hospital Sant Joan de Déu
Pg. Sant Joan de Déu, 2. 08950 Esplugues de Llobregat
sricart@sjdhospitalbarcelona.org

Treball rebut: 07.10.2019
Treball acceptat: 27.11.2019

Ricart S, Ciprés S.
Malalties cròniques complexes en pediatria: de què estem parlant?
Pediàtr Catalana. 2020;80(1):12-5.

Tot i que no hi ha una definició consensuada, la més utilitzada és la que va fer Cohen l'any 2011: es tracta del nen, nena o adolescent amb malalties o condicions cròniques associades a fragilitat, limitacions funcionals significatives, més necessitats de recursos (sanitaris i d'altres), i que associa una despesa sanitària elevada. Estudis fets als Estats Units han determinat que, tot i que els infants amb MCC representen menys de l'1% de la població, consumeixen el 25% dels llits d'hospital, són responsables d'un terç de la despesa sanitària en pediatria i representen més del 40% de les defuncions hospitalàries.

Aquesta definició de Cohen, si es mira el pacient des d'una perspectiva holística, és clarament millorable, ja que posa èmfasi en la necessitat de recursos i en les despeses ocasionades per aquests pacients i no pas en l'elevat impacte sociofamiliar que implica tenir cura d'un infant amb aquestes característiques. Sovint, un dels progenitors s'ha de dedicar exclusivament a la cura del fill malalt; hi ha altres germans que queden «desplaçats» per la necessitat dels pares de fer-se càrrec de manera intensiva del malalt (especialment en els períodes d'ingrés); l'assistència a l'escola necessita d'una curosa preparació, si l'infant és portador de tecnologia; i, en cas de no tenir un referent que conegui bé el cas i coordini l'assistència, sovint les famílies se senten molts soles i desorientades en el curs de la malaltia, sense saber a qui recórrer si tenen problemes. Amb el pas dels anys, els cuidadors pateixen els efectes de l'estrès crònic a causa de la sobrecàrrega de cures, la incertesa pronòstica de la malaltia i les dificultats per portar una vida «normal».

A la Taula I es detallen exemples de condicions i malalties pediàtriques considerades MCC.

Un nou repte per als sistemes sanitaris

El treball en xarxa entre diferents dispositius sanitaris i de la comunitat, així com el treball interdisciplinari, són claus per a una atenció holística i de qualitat.

El nostre sistema sanitari ha de garantir l'accés d'aquests pacients a una assistència de qualitat i que els acompanyi durant tot el procés de la seva malaltia de manera directa o indirecta: mitjançant la prevenció i la promoció de la salut, l'aplicació de tractaments amb objectiu curatiu i atenent les necessitats pal·liatives.

Tradicionalment, l'atenció als pacients s'ha ofert des del medi hospitalari quan ens trobem davant d'un quadre agut i en el seguiment d'una malaltia concreta per un especialista, mentre que la prevenció i la promoció de la salut s'han atès des de l'atenció primària.

Els infants amb una MCC de base pateixen sovint altres condicions concomitants, en la majoria dels casos com a conseqüència de la fragilitat provocada per la pri-

TAULA I

Exemples de condicions i malalties cròniques complexes que trobem més sovint en pediatria

Condicions	Exemples
Dependència tecnològica	• Miopatia congènita greu amb traqueostomia per a l'assistència respiratòria, gastrostomia per a l'alimentació enteral, ús de cadira de rodes, aparatatge per administrar tractaments (nebulitzadors, aspirador de secrecions, assistència a la tos...). • Portadors de vies centrals per a l'alimentació parenteral.
Malalties minoritàries	• Epidermòlisi bul·losa distròfica recessiva amb afectació multisistèmica (estenosi esofàgica, sindactílies i anèmia). Necessitat de cures completes de la pell cada 2 dies. • Malformacions congènites (p. ex., síndrome de CHARGE amb cardiopatia congènita greu, atèsia d'esòfag, hipoacúsia i malformació genital).
Malalties neurològiques greus	• Paràlisi cerebral infantil amb epilèpsia, disfàgia, síndrome aspirativa crònica i ús de cadira de rodes. Assistència a escola d'educació especial. • Tetraplegia per lesió medul·lar; insuficiència respiratòria crònica amb assistència respiratòria domiciliària. Escoliosi greu. Infeccions respiratòries recidivants. Bufeta neurògena. • Malalties neurodegeneratives (p. ex., ceroidlipofuscinosi juvenil).

mera. Necessiten visites a diferents especialistes i, de vegades, passen més temps ingressats que al seu domicili. Els sistemes de salut dels països del primer món estan veient la necessitat de definir estratègies per poder cobrir les necessitats sanitàries d'aquests pacients, que són múltiples i persistents al llarg del temps, però d'intensitat variable. Per això, des dels estaments polítics i de gestió s'intenta impulsar nous programes que potenciïn l'eficàcia, l'eficiència i l'efectivitat en la cura d'aquests infants, tenint com a objectiu central millorar la seva qualitat de vida i la de les seves famílies.

Fomentar la integració dels infants amb MCC al seu medi és una peça clau per millorar la seva qualitat de vida. Aquesta integració a la comunitat és molt difícil sense el treball en xarxa dels diferents nivells d'assistència sanitària, tant de l'atenció primària com a equip de proximitat i coneixedor del territori i de la família, com del nivell hospitalari, pel coneixement específic de la malaltia i de les teràpies i els dispositius tecnològics. La formació, la coordinació i l'intercanvi d'informació entre tots aquests professionals són necessaris per poder teixir aquesta xarxa d'assistència.

Mitjançant l'atenció domiciliària i l'hospitalització a domicili es facilita una atenció més centrada al domicili,

minimitzant la disrupció personal i familiar que comporten els desplaçaments a l'hospital.

Les escoles ordinàries i d'educació especial, així com els centres de desenvolupament infantil i atenció precoç (CDIAP) i els centres de salut mental infantil i juvenil (CSMIJ), també són peces importants en la xarxa d'atenció d'aquestes famílies, ja que possibiliten la integració entre iguals i a la comunitat.

Model d'atenció

Les necessitats dels pacients amb MCC van més enllà dels tractaments farmacològics i l'atenció mèdica.

S'ha inclòs un mapa conceptual d'un cas real per descriure les necessitats d'un infant amb MCC (Fig. 2). Com es pot observar, les necessitats van més enllà dels tractaments farmacològics: cal modificar l'habitatge, buscar una escola d'educació especial, organitzar la logística amb els altres germans durant els ingressos i efectuar sessions de fisioteràpia; tot això sense oblidar l'impacte a nivell psicoemocional el canvi de vida pel fet de tenir un fill amb tantes necessitats. Per donar una atenció integral a totes aquestes necessitats partint d'un model biopsicosocial i espiritual, és necessari treballar amb equips interdisciplinaris formats per pedia-

tres, infermeres, psicòlegs, treballadors socials i agents espirituals.

Malaltia crònica complexa i condicions pal·liatives

Hi ha un contínuum entre les MCC i les condicions tributàries de cures pal·liatives.

Una proporció considerable d'infants amb MCC arribaran a viure almenys fins a la segona dècada de la vida i hauran de fer la transició als serveis sanitaris d'adults quan arribin a la majoria d'edat.

Als programes de cronicitat d'adults de Catalunya es defineixen dues categories de pacients: els pacients crònics complexos (PCC) i els pacients amb malaltia crònica avançada (MACA), que seria l'equivalent a pacients pal·liatius. No obstant això, en pediatria, les malalties potencialment limitants per a la vida i que condueixen a cronicitat i complexitat tenen sovint un curs difícil de predir perquè es tracta de malalties rares i poc conegudes, i perquè una mateixa malaltia es comporta de maneres diferents segons el pacient, per influència d'altres factors externs. És el que es coneix com a paràlisi pronòstica. Això fa que, a la pràctica, sigui molt difícil poder classificar els pacients com a PCC o MACA. És possible que un pacient amb una

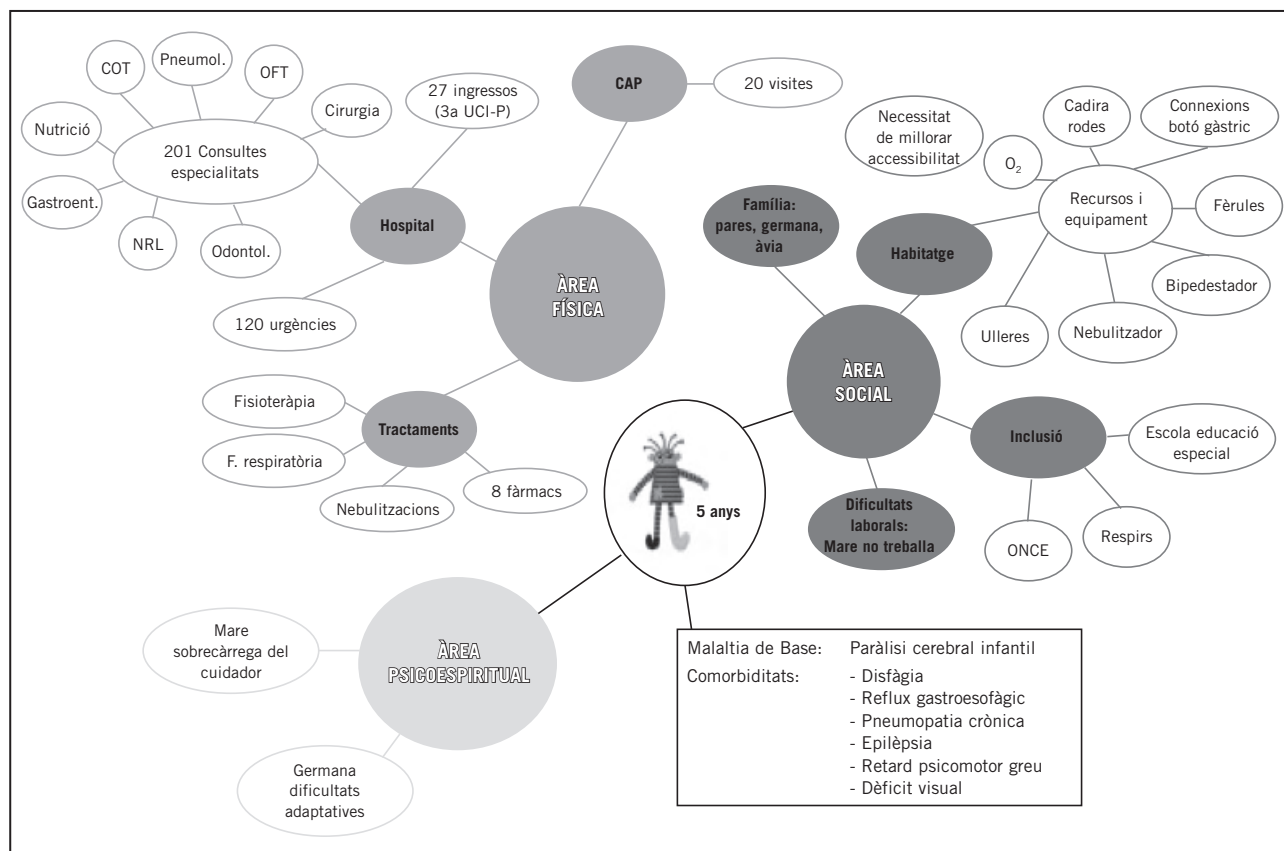


Fig. 2. Mapa conceptual de les necessitats d'una família real amb un fill amb malaltia crònica complexa (MCC).

malaltia no progressiva (per exemple, una paràlisi cerebral infantil greu) es vagi debilitant per diferents comorbiditats (epilèpsia refractària, pneumopatia crònica, escoliosi...) fins que arribi a una fase pal·liativa. I a l'inrevés, pot ser que un pacient inicialment amb un càncer de mal pronòstic aconsegueixi superar la malaltia, però es quedi amb seqüeles permanents i limitacions funcionals. Per això, en pediatria parlem genèricament d'MCC, ja que hi ha un continuïum entre les condicions cròniques complexes i les pal·liatives, i és molt complicat establir el llindar. A la figura 3 es representa gràficament aquesta situació.

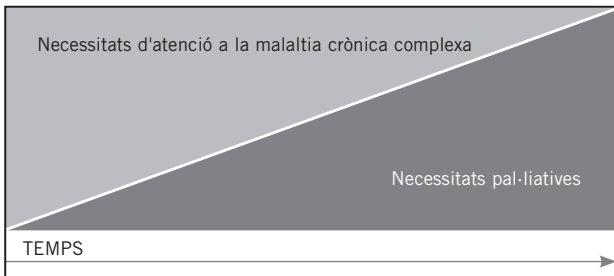


Fig. 3. Continuïum de necessitats d'atenció dels pacients amb malalties cròniques complexes (MCC) al llarg del temps, pel que fa als components d'atenció a l'MCC i a les necessitats de cures pal·liatives.

Consideracions finals

Avui dia, la cronicitat complexa en pediatria és una realitat. Per la seva prevalença, tots els professionals sanitaris, en algun moment de la nostra vida laboral, hauran d'atendre un pacient d'aquestes característiques. Per donar-hi una resposta adequada cal la implicació i la coordinació dels diferents nivells sanitaris, així com

un suport adient i formació a tot el territori. Parlar-ne i visibilitzar aquests pacients és un primer pas per sensibilitzar els professionals de la importància de transformar progressivament les metodologies de treball, que han de permetre l'assistència en xarxa i interdisciplinària. Cada professional és important i suma per aconseguir una assistència de qualitat per als pacients més fràgils i amb més necessitats.

Bibliografia

1. Cohen E, Kuo DZ, Agrawal R, Berry JG, Bhagat SK, Simon TD, et al. Children with medical complexity: an emerging population for clinical and research initiatives. *Pediatrics*. 2011;127(3):529-38.
2. Cohen E, Berry JG, Camacho X, Anderson G, Wodchis W, Guttmann A. Patterns and costs of health care use of children with medical complexity. *Pediatrics*. 2012;130(6):e1463-70.
3. Cohen E, Berry JG, Sanders L, Schor EL, Wise PH. Status complexus? The emergence of pediatric complex care. *Pediatrics*. 2018;141(supl3):202-11.
4. Direcció General de Planificació en Salut . El procés assistencial d'atenció a la cronicitat i la complexitat a la xarxa d'atenció primària. Estratègia Nacional d'Atenció Primària i Salut Comunitària (ENAPISC). Direcció General de Planificació en Salut, Departament de Salut, Generalitat de Catalunya; 2019. Accessible a la xarxa [data de consulta: 06-09-2019]. Disponible a: http://salutweb.gencat.cat/web/.content/_ambits-actuacio/Linies-dactuacio/Estrategies-de-salut/enapisc/enapisc-cronicitat-complexa.pdf.
5. McPherson M, Arango P, Fox H, Lauver C, McManus M, Newacheck PW, et al. A new definition of children with special Health care needs. *Pediatrics*. 1998;102(1):137-40.
6. Perrin JM, Anderson LE, Van Cleave J. The rise in chronic conditions among infants, children, and youth can be met with continued Health System innovations. *Health Aff (Millwood)*. 2014;33(12):2099-105.
7. Simon TD, Berry J, Feudtner C, Stone BL, Sheng X, Bratton SL, et al. Children with complex chronic conditions in patient hospital settings in the United States. *Pediatrics*. 2010;126(4):647-55.
8. Sobush KT. Principles of managing children with medical complexity and a new delivery model. *Mo Med*. 2019;116(2):134-9.