

Mesa Redonda. Neurología infantil: “De lo simple a lo complejo”

Unidad Multidisciplinar de Ortoneuropediatría: la importancia del manejo integral del paciente con patología neurológica compleja

S. VÁZQUEZ MARTÍN, A. MELERO GONZÁLEZ

Neuropediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Cuando observamos a un niño con un trastorno neurológico complejo podemos reconocer diversas alteraciones que saltan a la vista y sin embargo, sin una mirada global y experta, obviaremos otras muchas que empeorarán en gran manera su pronóstico y calidad de vida.

Sus manifestaciones clínicas más evidentes son aquellas que afectan a la postura, al tono muscular y a la capacidad de movimiento y que tienden a generar deformidades progresivas que, a su vez, inducen dolor y limitación en las actividades más cotidianas. Íntimamente relacionada con éstas, aparece una constelación de trastornos: déficits nutricionales, dificultades para la alimentación y trastornos digestivos, problemas respiratorios, alteraciones endocrinológicas y patologías odontológicas.

Por otra parte, estos pacientes muestran diversa comorbilidad neurológica (epilepsia, trastornos de sueño, dificultades de comunicación y trastornos del lenguaje, déficits sensoriales) así como discapacidad cognitiva y déficits de aprendizaje, trastornos del neurodesarrollo y alteración de la conducta.

Por todo ello y debido a su difícil manejo y gran heterogeneidad clínica precisan múltiples y repetidas adaptaciones, uso de dispositivos, terapias farmacológicas y medidas quirúrgicas que requieren numerosas visitas médicas y ocasionan absentismo escolar en el paciente, laboral en los familiares y gran repercusión sobre el sistema sanitario.

La patología neurológica compleja en la población pediátrica incluye entidades como la parálisis cerebral (PC), las

enfermedades neuromusculares (ENM), los síndromes genéticos y enfermedades raras con repercusión neurológica, así como el daño cerebral adquirido (DCA) (Fig. 1).

Su prevalencia en conjunto es elevada y produce afectación grave en el desarrollo global del niño y discapacidad severa en el adulto así como gran disrupción familiar y un elevado consumo de recursos sanitarios.

La patología neurológica compleja (PNC) es imposible de abarcar por un solo especialista. En su manejo se aprecia falta de coordinación entre profesionales y ausencia de unidad de criterio en la estrategia diagnóstica, terapéutica y en la información que se ofrece al paciente y a la familia.

¿Hay otras formas más eficaces de valorar a los pacientes con patología neurológica compleja? ¿Se puede trabajar de otra forma? ¿Es beneficioso para el paciente, la familia y el sistema sanitario?

Los equipos multidisciplinares (EMD) de atención médico-quirúrgica y socio-sanitaria han demostrado ser la opción más adecuada para el abordaje de los pacientes afectados por estas patologías.

Logran una mejora en la supervivencia y calidad de vida del paciente y de su familia evitando o minimizando las complicaciones médico-quirúrgicas evolutivas con el menor gasto sanitario posible optimizando, al mismo tiempo, los recursos asistenciales existentes.

En el año 2014 se pone en marcha en nuestro hospital un proyecto de atención integral al paciente neurológico complejo con un modelo de asistencia basado en los EMD (Fig. 2),

Correspondencia: Selma Vázquez Martín. Neuropediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Av. Ramón y Cajal, 3. 47003 Valladolid. *Correo electrónico:* selvazmar@hotmail.com

© 2019 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

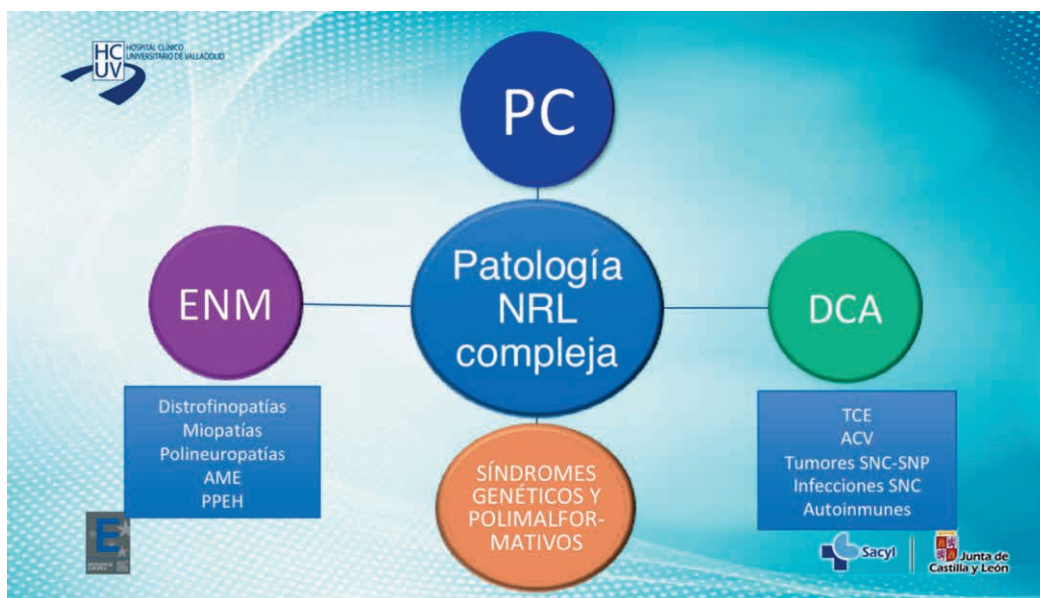


Figura 1.



Figura 2.

la Unidad multidisciplinar de Orto-neuropediatria (UMD). En 2015 se establecen objetivos asistenciales, miembros del equipo, esquema de funcionamiento y protocolos específicos que han ido optimizándose hasta el momento actual.

El equipo está compuesto por diferentes profesionales de áreas médicas (neuropediatras, médicos rehabilitadores, fisioterapeuta y logopeda, genetista clínico, neurofisiólogos), quirúrgicas (traumatólogos –pie y tobillo, raquis, infantil) y

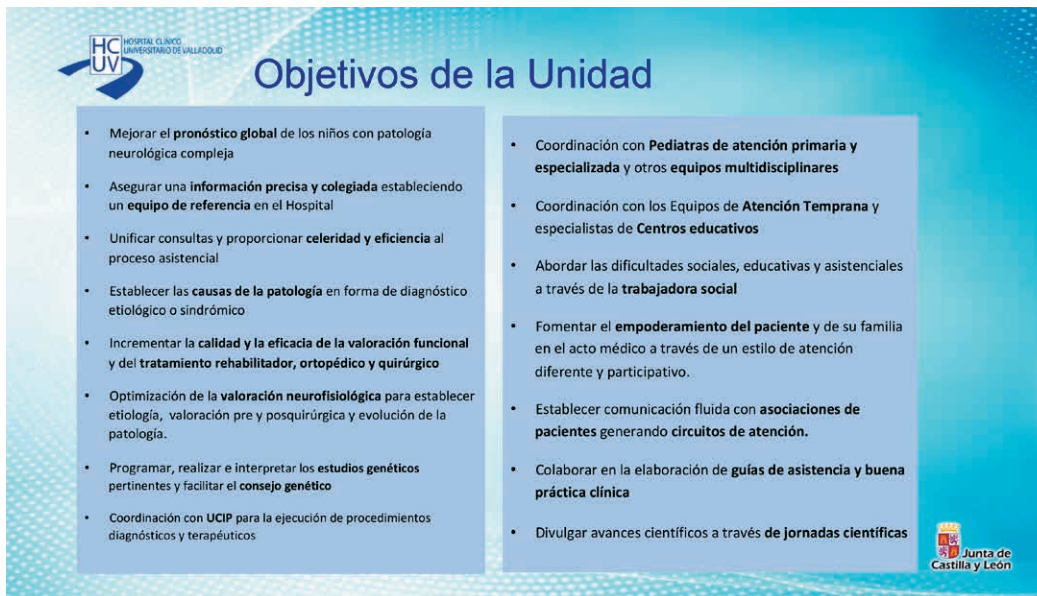


Figura 3.

socio-sanitarias (trabajadora social, Atención Temprana) que se reúnen para valorar de forma presencial y con frecuencia semanal a los pacientes seleccionados con estas características.

El objetivo global de la UMD es identificar, prevenir y tratar las complicaciones médicas, ortopédicas y quirúrgicas de los pacientes con PNC y proporcionar mejoras en su calidad de vida, capacidad funcional y supervivencia. Los objetivos específicos de la UMD se muestran en la figura 3.

La ubicación de la UMD se sitúa en el edificio Rondilla del HCUV donde se dispone de una sala de atención y anamnesis al paciente y a sus familiares y otra de exploración, así como de una sala de espera multisensorial.

Son incluidos pacientes de hasta 14 años con patología neurológica compleja (tanto en los aspectos diagnósticos como terapéuticos) que requieren el concurso de diferentes especialistas.

Los pacientes que cumplen estos criterios son seleccionados y derivados desde cualquiera de las consultas específicas de los integrantes del equipo a la consulta multidisciplinar.

A partir del reconocimiento en 2019 como Unidad de Referencia regional pueden también ser remitidos pacientes de la comunidad autónoma a través de sus respectivos especialistas hospitalarios.

Los pacientes son incluidos en una agenda común donde constan sus datos de filiación, diagnóstico etiológico/sindrómico, referente, especialidades requeridas y objetivos específicos.

Las familias reciben un documento escrito detallándose el esquema de funcionamiento de la UMD, integrantes del

equipo, fecha y lugar de la consulta. Asimismo se les entrega un consentimiento escrito en el que autorizan la realización de fotos-videos, etc. con un propósito exclusivamente clínico-estadístico y científico. El facultativo que se erige como portavoz del Equipo cita y presenta al paciente y redactará el apartado de conclusiones.

Los pacientes que se tratan en la UMD se incluyen en una carpeta de archivos de acceso restringido para el resto de personal facultativo. En dicha carpeta se incluyen todos los informes, pruebas diagnósticas, exploraciones neurofisiológicas, radiológicas, fotografías, vídeos, estudio de baropodometría, marcha...etc así como la Hoja de Evolución Unificada (documento único de coordinación entre especialidades donde se plasma cronológicamente la valoración y programación realizada por cada especialista en cada sesión de la UMD).

Días previos a la asistencia del paciente a la UMD se revisa su historia clínica completa, pruebas complementarias e iconografía asociada (imágenes radiológicas, marcha, pre-postcirugía...) para así poder realizar aportaciones más precisas una vez haya sido valorado.

El día de la consulta, el portavoz recuerda los datos claves de la historia clínica del paciente y expone pruebas diagnósticas e informes relevantes a todos los asistentes a través de medios audiovisuales.

El paciente y su familia son recibidos en la Unidad y a continuación se les invita a pasar a la sala donde es explorado por los miembros de la UMD de forma conjunta.

Los pacientes pueden venir acompañados de personal externo cuya información y opinión sea importante en la



Figura 4.

valoración evolutiva y toma de decisiones (fisioterapeutas y logopedas Atención temprana y centros educativos, fisioterapeutas/terapeutas ocupacionales, asociaciones de pacientes y de ámbito privado, educadores y trabajadores sociales y otros profesionales vinculados al paciente).

En múltiples ocasiones se requiere la participación de otras secciones, unidades y servicios del propio centro hospitalario pero también de otros centros de la provincia o de la comunidad autónoma para completar el abordaje individualizado e integral del paciente (Fig. 4).

Una vez concluida la valoración se ponen en común y discuten las diferentes opciones clínicas y las conclusiones obtenidas y se elabora un documento global con la programación diagnóstico-terapéutica que mejor se adapte a la situación y expectativas del paciente y de su familia.

Desde el año 2014 han sido valorados en la UMD una media de 85 pacientes/año (más de 400 consultas en el momento actual), siendo aproximadamente el 50-75% de éstas, primeras consultas durante los 2 primeros años seguido de un 40-50% en los siguientes.

La tasa de primeras/segundas visitas-coordinación-análisis de resultados se establece actualmente en una ratio de 1:1.

Las indicaciones quirúrgicas (inmediatas/ diferidas) se produjeron en un 20-25 % de los pacientes atendidos.

Se estima que el ahorro medio de asistencia a consulta hospitalaria por paciente oscila entre 2,5-4,5 consultas (hace referencia al número de especialistas que intervienen de forma efectiva en el proceso diagnóstico o diseño terapéutico).

En cuanto a su área de procedencia el 80% de los pacientes proceden de nuestro área de salud y el 20% del área oeste o de otras provincias de la comunidad autónoma.

Entorno al 50%-70% de los niños atendidos tiene algún grado de discapacidad intelectual, alteraciones del comportamiento, epilepsia, trastornos del espectro autista, déficits sensoriales y otros problemas médicos diversos. Estas circunstancias complican enormemente su manejo en consulta, consumiendo un tiempo adicional significativo.

Observamos igualmente en el medio familiar, una elevada tasa de sociopatías (entorno al 50% pacientes): carencia de recursos económicos, problemas de integración social, falta de formación y discapacidad cognitiva y/o dificultades idiomáticas.

Las distribuciones de pacientes por patología en orden descendente se resume en trastornos genéticos y síndromes malformativos, parálisis cerebral, enfermedades neuromusculares y secuelas de daño cerebral adquirido siendo el último grupo el de trastornos neurológicos no filiados.

Aproximadamente en un 30% de los pacientes, no es posible llegar a un diagnóstico etiológico concluyente lo que dificulta su posterior manejo que, en estos casos, se orienta en base a su diagnóstico sindrómico.

Entre las **competencias específicas** de cada integrante del equipo se encuentran las siguientes:

Neuropediatras:

- Diagnóstico etiológico/sindrómico.
- Elección, revisión e interpretación de medidas diagnósticas específicas (neuroimagen, neurofisiología, genética y análisis específicos...).

- Determinación de factores evolutivos y pronósticos.
- Manejo de la patología neurológica asociada.
- Identificación de comorbilidad médica y derivación pertinente (nutricional, respiratoria, sensorial...).

Neurofisiología:

- Diagnóstico neurofisiológico de la patología del SNC y/o SNP a través de Vídeo EEG, PSG, EMG, ENG, PESS, EMT, PEVS, PEATC, ERG... tanto en laboratorio como en UCIP bajo sedación.
- Monitorización neurofisiológica en UCIP durante aplicación de toxina botulínica.
- Monitorización neurofisiológica pre, intra y postoperatoria.

Genética clínica:

- Análisis clínico, dismorfológico, elaboración de genealogía y orientación diagnóstica.
- Programar, realizar e interpretar los **estudios genéticos** pertinentes.
- Proporcionar **consejo genético** a las familias en los casos indicados.

Rehabilitación:

- Valoración anatómico-funcional, diseño y programación del tratamiento rehabilitador y ortopédico.
- Colaboración en el proceso de indicación quirúrgica.
- Coordinación con Atención temprana.

Fisioterapia:

- Valoración funcional mediante escalas específicas.
- Programación de tratamiento fisioterápico específico.

Logopedia:

- Valoración clínica (disfagia, sialorrea, praxias orales y lenguaje-comunicación).
- Valoración funcional mediante escalas específicas.
- Tratamiento logopédicos específicos.

Traumatología (pie-tobillo, cadera, raquis):

- Valoración anatómico-funcional, diseño y programación de cirugía ortopédica.
- Diseño y programación de cirugía de secuelas.

Trabajo social:

- Nexos fundamentales con el paciente y su familia (coordinación socio-sanitaria).
- Información del contexto social del paciente.

- Información a las familias acerca de ayudas a la dependencia y reconocimiento de discapacidad.
- Contacto con entidades externas (colegio, centros ACNEE, motóricos, asociaciones de pacientes...).
- Unificación de consultas. Simplificación de circuito asistencial.

La UMD realiza docencia pregrado y postgrado asistiendo a la misma médicos residentes de Pediatría, Rehabilitación, Traumatología y Neurología.

Con respecto a su actividad de formación científica, cada año se divulgan los últimos avances en el campo de la PCI y patologías afines en forma de jornadas de actualización.

Desde la vertiente de la investigación la UMD colabora con proyectos de investigación genética, nuevas técnicas de exploración, valoración de calidad de vida de pacientes con PNC, con distintas entidades públicas y privadas.

Para resumir la finalidad y utilidad de la UMD se concretan las siguientes conclusiones que justifican su existencia y continuidad:

- Alcanzar la atención integral e interdisciplinar real del paciente dentro de los medios y recursos sanitarios disponibles, en una única visita, desde la óptica de todas las especialidades necesarias para este proceso.
- Ahorro de tiempo, medios y recursos dedicados a las revisiones periódicas y frecuentes que precisa el paciente complejo a lo largo de su vida.
- Decisión colegiada, en equipo, de los procedimientos diagnósticos y terapéuticos más adecuados, teniendo en cuenta la situación global del paciente y de sus expectativas y las de su familia.
- Evitar las interpretaciones parciales o incluso contrapuestas de la información de cada especialista y que generan malestar, inseguridad y ansiedad, siendo cuidadosamente discutidas antes de trasladárselas al paciente y a su familia.
- Fomentar el aprendizaje mutuo y alcanzar una mayor grado de especialización a partir de la experiencia acumulada por cada integrante de la Unidad.
- Búsqueda de la excelencia y calidad asistencial, formativa e investigadora.

BIBLIOGRAFÍA

- Katkin JP, Kressly SJ, Edwards AR, Perrin JM, Kraft CA, Richerson JE, et al; Task Force on Pediatric Practice Change. Guiding Principles for Team-Based Pediatric Care. *Pediatrics*. 2017; 140: e20171489.

- Interprofessional team management in pediatric critical care: some challenges and possible solutions. Stocker M, Pilgrim SB, Burmester M, Allen ML, Gijssels WH. *J Multidiscip Healthc*. 2016; 9: 47-58.
- 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: 529-38.
- Dewan T, Cohen E. Children with medical complexity in Canada. *Paediatr Child Health*. 2013; 18: 518-22.
- Wagner EH, Austin BT, Davis C, Hindmarsh M, Schaefer J, Bonomi A. Improving chronic illness care: Translating evidence into action. *Health Aff (Millwood)*. 2001; 20: 64-78.
- Ruiz Canela J, Morell Bernabé JJ; Asociación Española de Pediatría en Atención Primaria. Un modelo de atención infantojuvenil. *Form Act Pediatr Aten Prim*. 2009; 2: 181-2.
- Bernabeu J, Fournier C, García-Cuenca E, Moran M, Plasencia M, Prades O, et al. Atención interdisciplinaria a las secuelas de la enfermedad y/o tratamientos en oncología pediátrica. *Psicooncología*. 2009; 6: 381-411.
- Documento: Daño cerebral adquirido infantil. Servicio Navarro de Salud-Osasunbidea Versión 3.51 - Agosto 2016
- Camacho A, Esteban J, Paradas C. Informe de la Fundación del Cerebro sobre el impacto social de la esclerosis lateral amiotrófica y las enfermedades neuromusculares. *Neurología*. 2018; 33: 35-46.
- Soriano V; European Agency for Development in Special Needs Education. Intervención temprana en Europa: Organización de servicios y asistencia a los niños y sus familias. *Tendencias en 17 países europeos*.