



## V-055 - DESCRIPCIÓN DE CONSULTA DE TRANSICIÓN DE PEDIATRÍA A MEDICINA INTERNA EN PACIENTES CON ENFERMEDADES DE DEPOSITO LISOSOMAL

M. Ribelles<sup>1</sup>, V. Morell<sup>1</sup>, A. Goitia<sup>1</sup>, T. Bonet<sup>1</sup>, R. Gil<sup>1</sup> e I. Vitoria<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Medicina Interna; <sup>2</sup>Pediatría (Unidad de Metabolopatías). Hospital Universitario La Fe. Valencia.

### Resumen

**Objetivos:** Las enfermedades de depósito lisosomal (EDL) se caracterizan por depósito de distintas sustancias a nivel del lisosoma. Se trata de enfermedades genéticas que suelen debutar en la infancia, si bien no son exclusivas de la misma. La supervivencia de estas enfermedades se ha incrementado en los últimos años dado el desarrollo de las terapias enzimáticas sustitutivas (TES), por lo que es preciso que los médicos de adultos conozcan estas enfermedades. En este trabajo se describe la consulta de transición de pediatría a medicina interna de estos pacientes.

**Material y métodos:** Se trata de una descripción de la consulta de transición entre los servicios implicados. Para ello se revisaron de forma retrospectiva las historias de los pacientes en los cuales se realizó la transición de Pediatría a Medicina Interna. El proceso de transición se inició en noviembre de 2016 con la primera reunión entre los médicos responsables de ambos servicios. En ella se identificó los pacientes que iban a ser subsidiarios de traslado a cargo de Medicina Interna. Estos fueron 2 pacientes con enfermedad de Gaucher, 2 paciente con mucopolisacaridosis (MPS) tipo I (enfermedad de Hurler), 1 pacientes con MPS tipo II (enfermedad de Hunter) y un déficit de esfingomielinasa ácida (enfermedad de Niemann-Pick A/B).

**Resultados:** Se estableció como 2 el número mínimo de visitas conjuntas que se realizarán a lo largo de un año, una de presentación del médico de medicina interna y una segunda para la transferencia definitiva. Además de estas visitas, se valoró conjuntamente a estos pacientes cuando tenían alguna otra consulta o manifestación fuera de las visitas programadas. Se identificó así mismo los pacientes que se mostraron más reticentes a cambio de responsabilidad para realizar mayor número de visitas conjuntas y afianzar el proceso. Se prevé que el proceso finalice hacia septiembre de 2017. Por otro lado, está previsto que en otros 4 pacientes diagnosticados de MPS tipo II en seguimiento anual en el Hospital La Fe y cuya administración de TES se lleva a cargo en otros centros, se realice una valoración conjunta y que las posteriores corran a cargo de Medicina Interna. Como se ha apuntado, el número mínimo de visitas fue de 2. Los pacientes que precisaron más de esas visitas fueron ambas MPS tipo I (el primero de ellos 3 veces, por un proceso vírico ótico, mientras que la segunda requirió hasta 5 valoración por problemas de cervicalgia), y una paciente con Gaucher, que se valoró en 4 ocasiones por 2 episodios de faringoamigdalitis.

**Discusión:** El aumento de la supervivencia de estos pacientes por el TES ha precisado que médicos internistas conozcan y adquieran experiencia de estas patologías clásicamente clasificadas como pediátricas. No obstante, el paso de pediatría a medicina interna puede ser complicado por varios

motivos, como puede ser la falta de confianza en el nuevo facultativo o la dependencia del previo. En nuestra consulta, ese problema se solventó con la consulta de transición para que el paciente no percibiera la discontinuidad del proceso asistencial.

*Conclusiones:* La consulta de transición de pediatría a medicina interna es necesaria para asegurar la correcta asistencia de estos pacientes y facilitar la continuidad asistencial entre ambos servicios.