

Estatuto para transiciones óptimas de la atención pediátrica a la atención de adultos en la enfermedad de células falciformes



Novo Nordisk y Pfizer encargaron y financiaron la producción de este estatuto. El estatuto ha sido desarrollado por los miembros del Sickle Cell Transitions Policy Lab y el Lived Experience Council, con el apoyo del Grupo MHP que actúa como secretaria. Las empresas no proporcionaron ninguna orientación sobre las recomendaciones realizadas por los autores en el estatuto. Las empresas no proporcionaron una aportación sustancial al texto del estatuto; sin embargo, ambas empresas han revisado el estatuto para comprobar la exactitud de los datos y para garantizar el cumplimiento de todos los códigos de práctica relevantes del sector, incluidos los de la EFPIA y la ABPI.

Índice

03	Agradecimientos
05	Prólogo
06	1. ¿Por qué es importante la transición de la atención pediátrica a la de adultos en la enfermedad de células falciformes?
06	1.1. ¿Qué es la enfermedad de células falciformes?
07	1.2. ¿Qué es la transición?
08	1.3 ¿Cuál es el panorama actual de la transición en Europa?
12	2. ¿Cuáles son los componentes de una transición óptima?
14	3. ¿Cómo podemos hacer realidad una transición óptima?
14	3.1 Establecer los fundamentos adecuados
17	3.2. Preparativos previos a la transición
20	3.3. Atención holística
22	3.4. Apoyo continuo
23	4. ¿Qué impide que las personas experimenten una transición óptima?
23	4.1. Barreras sistémicas, culturales y socioconductuales para una transición óptima
24	4.2. Barreras del sistema sanitario para una transición óptima
26	5. El coste de la inacción
27	6. El camino a seguir
30	Glosario
32	Prácticas recomendadas
36	Metodología
37	Referencias

Agradecimientos

Este estatuto ha sido desarrollado por los miembros de Sickle Cell Transitions Policy Lab y de Lived Experience Council, con el apoyo de MHP Group, que actúa como Secretaría. Damos las gracias a los siguientes participantes por sus considerables contribuciones y opiniones, que han impulsado el desarrollo de cada etapa de este estatuto.

Presidentes del Sickle Cell Policy Lab

- **Jenica Leah**, presidenta de la Federación Europea de Células Falciformes (European Sickle Cell Federation, ESCF), Reino Unido
- **Lora Ruth Wogu**, directora ejecutiva de la Federación Europea de Células Falciformes (European Sickle Cell Federation, ESCF), Irlanda
- **Dra. Mariangela Pellegrini**, directora del programa educativo y de pacientes, Red Europea de Referencia sobre Enfermedades Hematológicas Raras, ERN-EuroBloodNet, Francia

Sickle Cell Policy Lab

- **Dra. Anna Collado Gimbert**, especialista en hematología pediátrica, experta en transición en la enfermedad de células falciformes, Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona, España y Red Europea de Referencia sobre Enfermedades Hematológicas Raras, Red Europea de Referencia sobre Enfermedades Hematológicas Raras, ERN-EuroBloodNet
- **Prof. Antonis Kattamis**, profesor de hematología pediátrica-oncología, Universidad Nacional y Kapodistriana de Atenas, Grecia y Red Europea de Referencia sobre Enfermedades Hematológicas Raras, Red Europea de Referencia sobre Enfermedades Hematológicas Raras, ERN-EuroBloodNet
- **Prof. Caterina Minniti**, especialista en hematología pediátrica, Albert Einstein College of Medicine, Nueva York, EE. UU.
- **Dra. Gabriela Medin**, psicóloga pediátrica, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España y Red Europea de Referencia sobre Enfermedades Hematológicas Raras, Red Europea de Referencia sobre Enfermedades Hematológicas Raras, ERN-EuroBloodNet
- **Hannah Jerman**, enfermera especialista en enfermedad de células falciformes, Guys and St Thomas' NHS Foundation Trust, Londres, Reino Unido
- **Hayley King**, fundador, Cianna's Smile, Reino Unido
- **John James OBE**, director ejecutivo de Sickle Cell Society, Reino Unido
- **Dr. Kofi Anie**, psicólogo consultor, London North West University Healthcare NHS Trust, Londres, Reino Unido
- **Dr María del Mar Mañú Pereira**, Directora del Laboratorio de Investigación en Anemias Raras, Instituto de Investigación Vall d'Hebron y Hospital Universitario, Barcelona, España. Coordinadora Científica de la Red Europea de Referencia sobre Enfermedades Hematológicas Raras, Red Europea de Referencia sobre Enfermedades Hematológicas Raras, ERN-EuroBloodNet y Coordinadora de ENROL/RADeep
- **Miriam Santos Freire**, representante de pacientes, ESCF, Reino Unido/Portugal, y Red Europea de Referencia sobre Enfermedades Hematológicas Raras, ERN-EuroBloodNet, Portugal
- **Nedda Al-Ammar**, representante de pacientes, Suecia
- **Nowell Ngwenya**, enfermera especialista en enfermedad de células falciformes, Hospital St. James, Dublín, Irlanda
- **Dra. Samah Babiker**, especialista en hematología pediátrica, Guys & St Thomas' NHS Foundation Trust, Londres, Reino Unido
- **Dra. Sara Stuart-Smith**, asesora de hematología en adultos, King's College Hospital NHS Foundation Trust, Londres, Reino Unido
- **Dr. Valentine Brousse**, Centro de Référence MCGRE, Service d'Hémo Immunologie, Hôpital Universitaire Robert-Debré, APHP, París, Francia y Red Europea de Referencia sobre Enfermedades Hematológicas Raras, ERN-EuroBloodNet

Lived Experience Council

- **Aghate Wakunga**, representante de pacientes, ESCF, Italia
- **Alonso Soto**, representante de pacientes, ESCF, España
- **Awa-Edwige Kekeh**, representante de pacientes, Francia
- **Awa Touré**, representante de pacientes, Francia
- **Bintou Kanté**, representante de pacientes, Francia
- **Cianna Bent**, representante de pacientes, Reino Unido
- **Daniels Afekhai**, representante de pacientes, Irlanda
- **David-Zacharie Issom**, representante de pacientes, ESCF, Suiza
- **Dianaba BA**, Consultor de salud, Francia
- **Divine Osumbu**, representante de pacientes, Alemania
- **Elvie Ingoli**, representante de pacientes, ESCF, Alemania
- **Grace Luau**, representante de pacientes, Suecia
- **Hawa Diakite**, representante de pacientes, Francia
- **Janet Idowu**, representante de pacientes, ESCF, Irlanda
- **John Lawal**, representante de pacientes, ESCF, Irlanda
- **Joseph Ajayi**, representante de pacientes, ESCF, Irlanda
- **Mary Shaniqua**, representante de pacientes, ESCF, Reino Unido
- **Mélissa Compere**, representante de pacientes, Francia
- **Mimie Minsiemi Maboloko**, representante de pacientes, ESCF, Bélgica
- **N'Dita Okouma Leboussi**, representante de padres, Francia
- **Nell Tsang-Sam Moi**, representante de pacientes, Francia
- **Olu Loremikan**, representante de pacientes, Reino Unido

Prólogo

En Europa, miles de jóvenes que viven con enfermedad de células falciformes (ECF) se enfrentan a amenazas evitables para su salud e independencia durante la transición crítica de la atención pediátrica a la atención para adultos. Este periodo se concibe para ser un paso adelante en la autonomía. Sin embargo, demasiado a menudo se caracteriza por la fragmentación sistémica, la preparación inadecuada y los riesgos clínicos evitables.

Muchos adultos jóvenes se sienten aislados, sin preparación o incluso inseguros durante la transición, ya que los sistemas para adultos carecen de vías de atención cohesivas y con conocimientos especializados.^{1,2} Las transiciones mal gestionadas conducen a tasas más altas de hospitalizaciones, complicaciones de la enfermedad y falta de compromiso con la atención, siendo resultados especialmente preocupantes para una población que ya se enfrenta al estigma, barreras socioeconómicas y desigualdades sistémicas en la salud.^{1,3}

Las disparidades en la experiencia de transición en toda Europa son muy marcadas. Aunque algunos centros ofrecen programas integrales y estructurados, otros dejan a las familias solas ante este complejo cambio, creando desigualdades en la atención.² Y la ECF no es lo único que se deja solo en este desafío. Los jóvenes con enfermedades crónicas y raras se enfrentan a barreras similares, lo que hace que este sea un problema urgente y transversal en la política sanitaria.⁴

En el caso de los legisladores, el argumento de inversión es claro: las transiciones tempranas, estructuradas y centradas en las personas no solo mejoran los resultados sanitarios, sino que también reducen el uso de la atención de urgencia y protegen los años de inversión previa en servicios pediátricos.^{2,4}

El Transitions Policy Lab para la ECF se creó para encontrar soluciones prácticas a este problema

urgente. Al reunir a representantes de pacientes, defensores, médicos y expertos en sistemas de toda Europa, desarrollamos conjuntamente soluciones basadas en la experiencia real con la ECF y en las realidades operacionales de los sistemas sanitarios. El estatuto resultante define claramente una transición óptima que todas las personas con ECF deberían experimentar, dondequiera que vivan, y describe los pasos esenciales para proporcionar una atención integral, coordinada y continua.

Ahora hacemos un llamado a los responsables de toma de decisiones de todos los niveles para que actúen. Las herramientas y el conocimiento ya existen, pero es necesario un liderazgo sostenido y una acción dirigida para ampliar los modelos eficaces y reducir las variaciones. Mediante la inclusión de transiciones estructuradas en los planes nacionales, las vías de especialización y en la formación de la plantilla, podemos mejorar los resultados de miles de jóvenes y establecer un nuevo punto de referencia en la atención de enfermedades crónicas y raras.

Directores, Sickle Cell Transitions Policy Lab



Jenica Leah

Presidenta de la Federación Europea de Células Falciformes (European Sickle Cell Federation, ESCF), Reino Unido



Dra. Mariangela Pellegrini

Directora del programa educativo y de pacientes, ERNEuroBloodNet, Francia



Lora Ruth Wogu

Directora ejecutiva de la Federación Europea de Células Falciformes (European Sickle Cell Federation, ESCF), Irlanda

¿Por qué es importante la transición de la atención pediátrica a la de adultos en la enfermedad de células falciformes?

1.1 ¿Qué es la enfermedad de células falciformes?

La enfermedad de células falciformes (ECF) es una enfermedad de la sangre hereditaria potencialmente mortal que ha sido designada como prioridad para la salud pública por la Organización Mundial de la Salud (OMS).¹ Afecta a la hemoglobina, la proteína de los eritrocitos que es responsable de transportar oxígeno por todo el cuerpo. La ECF está causada por una mutación genética en el gen de la hemoglobina y provoca la producción de hemoglobina anómala. La hemoglobina anómala provoca que los glóbulos rojos adopten una forma de media luna u hoz y se vuelvan rígidos, en lugar de ser redondos y flexibles como los glóbulos rojos normales.^{5,6} Estos glóbulos rojos con forma de hoz pueden obstruir el flujo sanguíneo, lo que provoca episodios dolorosos denominados crisis vasooclusivas (CVO), anemia hemolítica crónica, daño orgánico, y un mayor riesgo de infecciones.^{7,9} La ECF es más frecuente en personas de ascendencia africana y caribeña, también puede producirse en otras poblaciones con antecedentes de exposición a la malaria, como Oriente Medio, partes de la India, la región mediterránea oriental, y América del Sur y Central.¹⁰

Aunque la ECF se considera una enfermedad rara en Europa, el número de personas que viven con la enfermedad está creciendo de forma constante.¹⁰ El número de personas que viven con ECF en todo el mundo ha aumentado en un 41,4 %, de 5,46 millones en el año 2000 a 7,74 millones en el año 2021.¹¹ Debido al aumento en los movimientos de población de las últimas décadas, el número de personas que viven con ECF también está aumentando de forma constante en Europa.¹⁰ Con una prevalencia europea de aproximadamente 30 casos por cada 100,000 personas, la ECF es la enfermedad genética más prevalente en Francia y el Reino Unido.¹⁰

Los avances en el cribado neonatal, las medidas preventivas y los tratamientos modificadores de la enfermedad han mejorado significativamente la supervivencia en los niños con ECF en muchos países con recursos elevados. Medidas completas como la penicilina profiláctica, las vacunas y la prevención del accidente cerebrovascular han reducido aún más la mortalidad y la morbilidad.¹⁰ En la última década, el uso generalizado de hidroxycarbamida y el intercambio de eritrocitos ha llevado a mejoras sustanciales en la esperanza de vida en muchos países europeos.^{10,12} Como resultado, un número cada vez mayor de personas con ECF pasará de la atención pediátrica a la atención de adultos, donde la enfermedad sigue conllevando complicaciones significativas.

1.2 ¿Qué es la transición?

¿Qué queremos decir con transferencia?

Una transferencia se refiere al cambio de la atención pediátrica a la atención para adultos.¹³

¿A qué nos referimos con la transición a los servicios de atención sanitaria y social para adultos?

La transición, sin embargo, es mucho más que transferir la atención de una persona joven de los servicios de niños a los de adultos, y se define como “el proceso intencionado, gradual y planificado de transferir la atención sanitaria de una persona joven de un entorno de atención centrada en los niños a un entorno de atención orientado a adultos que aborda de forma integral las necesidades médicas, psicosociales, educativas y laborales de esa persona joven”.¹⁴ La transición no es específica de la ECF y representa un periodo clave de atención para los jóvenes que viven con afecciones crónicas y de por vida a medida que pasan a la edad adulta.

¿Cuándo debe producirse la transición?

Idealmente, el proceso de transición debería comenzar con bastante antelación a la edad designada para la transferencia, tal como se describe en las políticas nacionales o de cada hospital. Este enfoque garantiza que los jóvenes reciban apoyo de transición oportuno y personalizado a medida que se mueven entre los distintos entornos de atención. Este marco de transición recomienda comenzar **al menos dos años** antes de la transferencia. Sin embargo, la planificación y el inicio de la transición también deben tener en cuenta factores como la gravedad de la enfermedad, el desarrollo de la persona joven, las habilidades de autogestión y las necesidades psicosociales.

Durante el periodo crítico de transición de la atención pediátrica a la de adultos, existe un aumento preocupante de la mortalidad entre los jóvenes con ECF con edades comprendidas entre los 18 y los 26 años. Esto se debe en parte a la acumulación de daños orgánicos, complicaciones relacionadas con la progresión de la enfermedad, acceso inadecuado a la atención, diferentes modelos de atención en entornos de adultos, reducción del cumplimiento de la medicación y numerosos otros factores contribuyentes.

Sin embargo, el problema no se conoce bien en Europa. El aumento de la mortalidad en este grupo de edad se ha observado en EE. UU. durante los últimos 50 años (véase la figura 1),³ pero los datos sobre estos patrones cambiantes de mortalidad en Europa siguen siendo escasos. La disponibilidad limitada de datos significa que las comunidades de médicos y de pacientes están comenzando a comprender el alcance de este problema y los numerosos factores sistémicos que contribuyen a él.

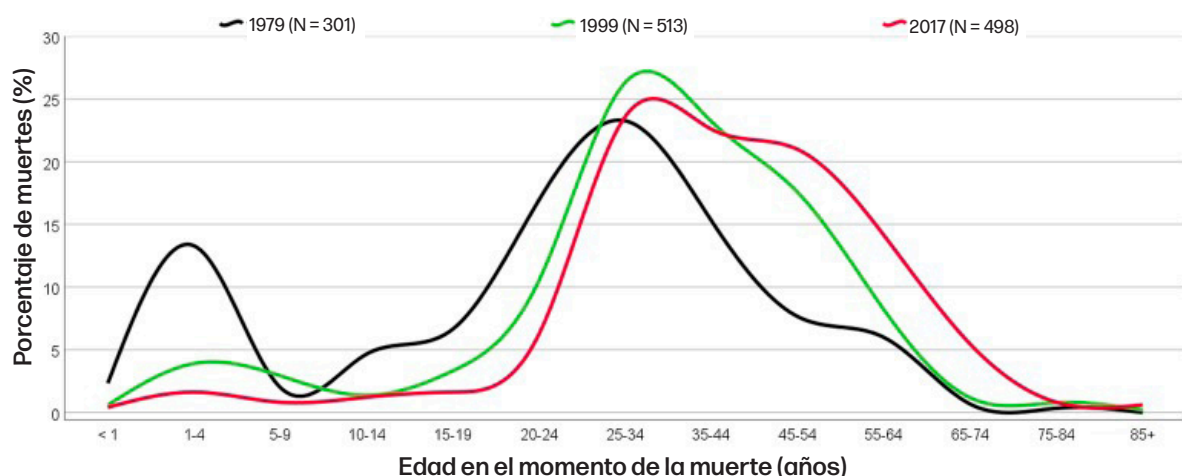


Figura 1: Proporción de muertes entre las personas con ECF por grupo de edad en EE. UU.
Fuente: Saulsberry et al., 2019

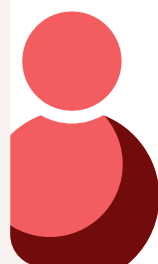
La transición de la atención pediátrica a la atención para adultos es un proceso gradual, y los preparativos deben comenzar pronto. Este proceso tiene como objetivo facultar a los jóvenes ayudándoles a comprender su enfermedad, conocer el tratamiento estándar que deben recibir y ser conscientes del apoyo que tienen a su disposición. También garantiza que los jóvenes puedan defenderse a sí mismos dentro del sistema sanitario de los adultos.¹⁵

En Europa, el proceso generalmente se produce entre los 14 y los 25 años, pero los preparativos para la transición pueden comenzar cuando la persona tiene tan solo 11 o 12 años, como se recomienda en el Reino Unido, Alemania, España e Irlanda (*véase la Tabla 1*). La edad de preparación para la transición y de la transferencia varía ampliamente en toda Europa, lo que refleja las diferencias en los sistemas sanitarios, las políticas, los recursos y la preparación individual de cada persona joven para la transición de forma efectiva.

1.3 ¿Cuál es el panorama actual de la transición en Europa?

Algunos países cuentan con protocolos bien establecidos y programas de transición especializados, pero la implementación y la calidad de la transición no están garantizadas. Algunos países tienen directrices específicas para la transición en la ECF. Por el contrario, otros incorporan la transición a una enfermedad crónica existente u otras políticas sanitarias (consulte también la sección Prácticas recomendadas: Desarrollar políticas y directrices claras), y otros no tienen planes (*consulte la Tabla 1*).

En general, sigue existiendo una variación significativa en la forma en que se incluye la transición de la ECF en las directrices oficiales, lo que se incluye en estas directrices y si están aprobadas a nivel nacional.¹ Incluso si las políticas formales están en vigor a nivel nacional, su implementación y efectividad en la práctica no están garantizadas.¹⁶ Esto está ejemplificado en el siguiente testimonio del Reino Unido, que ha producido directrices clínicas específicas de la ECF para la transición, pero su solicitud sigue siendo incierta.



“Ha habido mucha falta de apoyo o el apoyo ha sido inexistente, [la paciente] ha tenido una videollamada con su enfermera por el lado clínico, pero no hubo apoyo durante la escuela secundaria”.

Hayley King, madre de una paciente con ECF, Reino Unido 



Pasar de las directrices generales de transición a las directrices específicas para la ECF

En Alemania, la Sociedad Alemana de Medicina de Transición (GSTM) ha desarrollado una directriz general para la transición de la atención pediátrica a la de adultos. Esta directriz contiene recomendaciones generales que cubren todos los aspectos de la transición que deben tenerse en cuenta en todos los pacientes, independientemente del trastorno subyacente.¹⁷ Esta directriz general fue revisada y respaldada por todas las principales sociedades médicas alemanas en 2021.

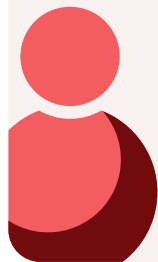
Sin embargo, otros trabajos en Alemania se han centrado en la transición en las enfermedades raras¹⁷, y específicamente en la transición para las personas con ECF. Un grupo de expertos multidisciplinar desarrolló y aprobó una declaración de consenso como primer paso.¹⁸ Se espera que esta iniciativa proporcione finalmente una base para un programa de transición específico para personas con ECF en Alemania.^{19,20}

Las variaciones en las políticas de transición, los sistemas y la infraestructura contribuyen a la falta de consenso sobre un proceso de transición de ECF óptimo y formal en toda Europa. Los límites entre la atención pediátrica y para adultos, especialmente la edad de transferencia, varían ampliamente entre países y regiones; por lo tanto, se necesitan directrices que se puedan adaptar a nivel nacional.⁷ El sistema de salud de adultos está mal equipado para la población nueva y creciente de adultos con ECF. Aunque la atención pediátrica para la ECF suele estar bien coordinada, ser integral y estar dirigida por un especialista, la atención de adultos a veces se puede integrar en menor grado sin el mismo nivel de conocimiento especializado sobre la ECF. Por lo tanto, la coordinación entre los cuidados a menudo puede afectar a la persona joven con ECF, lo que da lugar a una atención subóptima y mal coordinada con un aumento del riesgo de muerte.³

Las malas transiciones provocan malos resultados clínicos. Las personas con ECF describen experiencias drásticamente diferentes de atención, incluida la transición a momentos inadecuados y, a menudo, demasiado tarde, como por ejemplo, cuando se van a la universidad. Esto les deja sin el apoyo tan necesario durante los periodos de cambio, y conduce a una mayor disparidad en los resultados de salud y la calidad de vida.¹⁹

“En la clínica infantil tienes un poco más de apoyo y mucha gente está un poco más interesada en lo que te pasa. Sin embargo, cuando pasas al centro para adultos, se espera que sepas cada cosa sobre lo que está sucediendo con tu salud. Lo que, por supuesto, es el ideal. Pero durante esa transición, podría ser un poco confuso para muchas personas que han dependido de otras personas durante mucho tiempo”.

Joseph Ajayi, representante de pacientes, Irlanda 





“Mi experiencia con la transición fue un poco mejor [que la de otras personas]. Creo que tuvimos algunas reuniones en el hospital pediátrico y nos presentaron los servicios para adultos, donde conocimos a algunos miembros del personal del equipo de la enfermedad de células falciformes. También tuvimos que ir al hospital de adultos para visitarlo”.

Daniels Afekhai,
representante de pacientes, Irlanda 



“En Alemania, la concienciación nacional sobre la enfermedad de células falciformes no existe realmente. Todavía no hay muchos médicos que conozcan la ECF, lo que significa que los pacientes adultos siguen siendo tratados en consultas pediátricas”.

Elvie Ngoli,
representante de pacientes, Alemania 



“En mi caso, nunca tuve una transición real. En Suiza, creo que tuvimos la peor práctica porque no hubo transición. Se trata de ser trasladado de la atención pediátrica a intentar encontrar tú mismo a un especialista adulto, lo cual no fue fácil. Me costó mucho tiempo encontrar uno bueno, que aún tengo por ahora”.

David-Zacharie Issom,
representante de pacientes, Suiza 



“[Necesitamos] educar y defender una mejor atención fuera de París, en las ciudades pequeñas”.

Ousmane Camara,
representante de pacientes, Francia 

Tabla 1: Comparación de los protocolos epidemiológicos y clínicos de transición a ECF en países europeos seleccionados

País	Epidemiología	Protocolos de transición clínica							
	Número de personas que viven con ECF	¿Existe una directriz clínica específica para la transición en la ECF? (S/N)	¿Existen otras directrices que podrían cubrir la transición en la ECF? (S/N)	¿Cuándo recomiendan las directrices que comiencen los preparativos de la transición? (edad en años)	Cronología de la transición dentro de las directrices (edad en años)	¿Está implicada la atención primaria? (S/N)	¿Está implicada la atención especializada? (S/N)	¿Se actualizan y se transfieren adecuadamente las historias clínicas? (S/N)	¿Se incluye la supervisión posterior a la transferencia? (S/N)
Reino Unido ⁱ	17,000	Sí	Sí, enfermedad crónica	11-13	16+ (revisión a los 15-16 años; algunos centros pueden requerir 16 años)	S	S	S	S
Francia ⁱⁱ	21,668	No se ha encontrado ninguna	Sí, enfermedades raras	14-16	18	S	S	S	S
Alemania ⁱⁱⁱ	2,000	No se ha encontrado ninguna	Sí, enfermedad crónica	11-16	18	S	S	S	S
Italia ^{iv}	7,977	No se ha encontrado ninguna	No se ha encontrado ninguna	Desconocido	16-18	-	-	-	-
España ^v	1,300	Sí	Sí, enfermedad crónica	12	16-21	Varía entre las distintas comunidades autónomas		S	S
Portugal ^{vi}	2,000	No, sin embargo, los hospitales pueden tener sus propias directrices	Sí	Desconocido	18-20	N	S	S	S
Grecia ^{vii}	1,032	No se ha encontrado ninguna	No se ha encontrado ninguna	Desconocido	-	-	-	-	-
Irlanda ^{viii}	600	Sí	Sí	12	18-20	S	S	S	S
Suecia ^{xi}	584	No se ha encontrado ninguna	No se ha encontrado ninguna	Desconocido	-	-	-	-	-

Fuentes para diferentes países: ⁱ Reino Unido: Enfermedad de células falciformes en la infancia: Estándares y recomendaciones para la atención clínica.²¹ ⁱⁱ Francia: Guía basada en el estudio DREPADO. Hoegy et al., no es una directriz oficial de TCH/TCH específica para la AF.^{22,23}

Directrices específicas para la AF mencionadas en las Directrices pediátricas generales francesas, PNDS, página 25.²³ ⁱⁱⁱ Alemania: No tiene DPC específicas para la ECF, solo la Sociedad Alemana de Medicina de Transición para enfermedades crónicas.¹⁹ ^{iv} Italia: Guía basada en el estudio de Elli et al.; Italia no tiene una DPC de TCH específica de la ECF o enfermedad crónica.²⁴ ^v España: Guía de enfermedad de células falciformes (Guía ECF).²⁵ ^{vi} Portugal: Datos epidemiológicos.³ ^{vii} Grecia: Datos epidemiológicos.²⁶ ^{viii} Irlanda.²⁷ ^{xi} Suecia: Datos epidemiológicos.²⁸

¿Cuáles son los componentes de una transición óptima?

Una transición óptima debe garantizar un viaje sanitario sin interrupciones, coordinado y compasivo que mejore tanto el bienestar mental como el físico.²⁹ Debe ser fluido y adaptable a las necesidades cambiantes del paciente, al tiempo que se proporciona apoyo durante posibles crisis en todos los entornos y etapas del viaje, garantizando la coherencia y la continuidad de la atención.

Estos componentes tienen como objetivo permitir a los responsables sanitarios dar forma a los sistemas sanitarios para proporcionar una mejor atención de calidad y apoyo a las personas con ECF a medida que transicionan de la atención pediátrica a la atención de adultos.

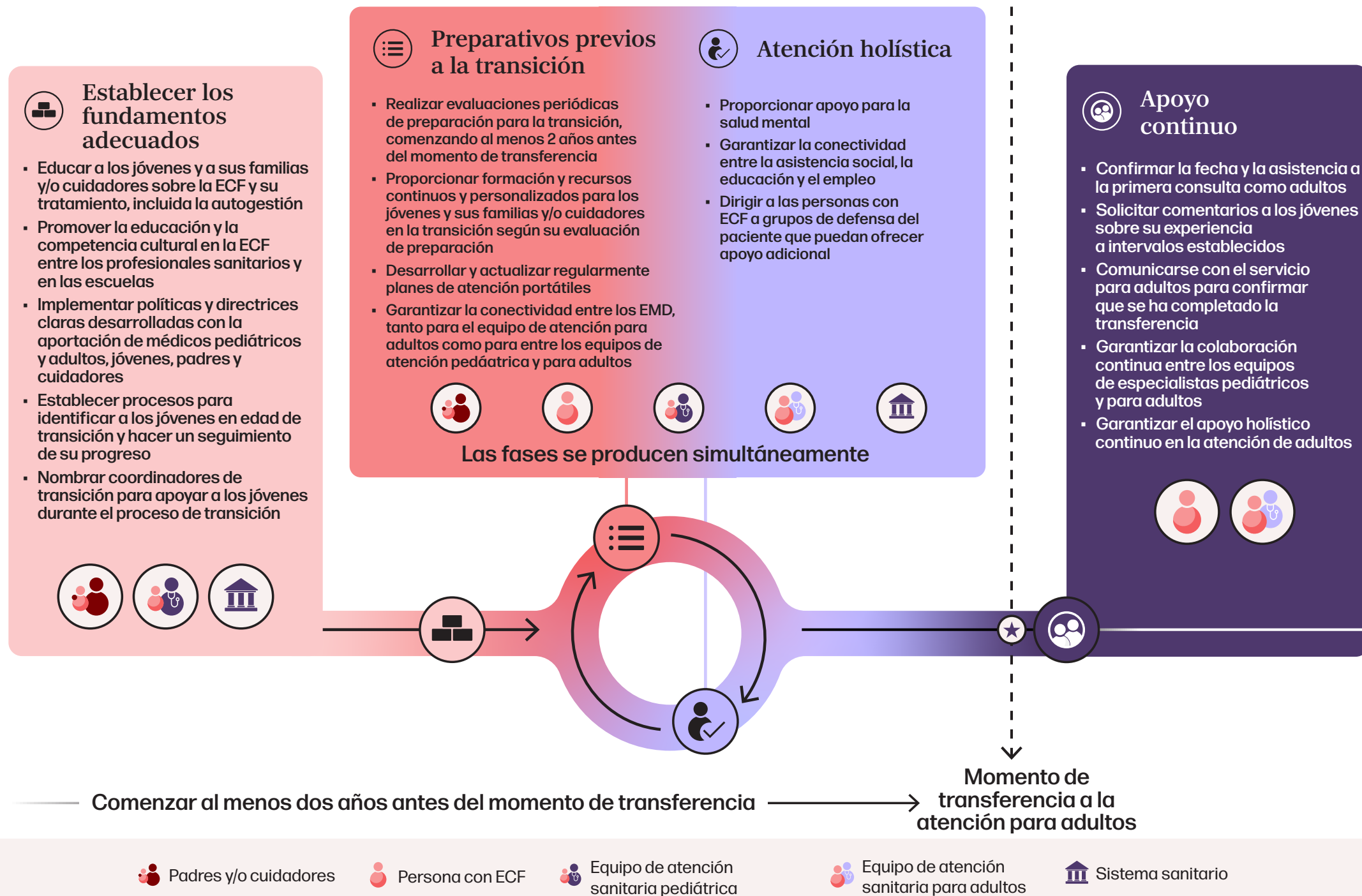
Los componentes describen una visión basada en la evidencia y dirigida por consenso para salvar la brecha entre la atención pediátrica y adulta para personas jóvenes con ECF. Aunque puede ser un desafío lograr todos los componentes en todos los países, nuestras recomendaciones están diseñadas para proporcionar un “estándar de referencia” para trabajar en la mejora de los estándares de atención en toda Europa. Las siguientes secciones describen cómo este enfoque puede convertirse en realidad, junto con un *banco de estudios de casos*, que proporciona recursos útiles y ejemplos de prácticas recomendadas de todo el mundo (*véase la sección sobre prácticas recomendadas*).

El Policy Lab y el Lived Experience Council piden a todos los sistemas sanitarios europeos que se comprometan con los componentes fundamentales de la transición y que mejoren la transición de todas las personas con ECF.



Estatuto para transiciones de atención óptimas en la enfermedad de células falciformes

Componentes de una transición de calidad de la atención pediátrica a la atención de adultos para personas con enfermedad de células falciformes



¿Cómo podemos hacer realidad una transición óptima?

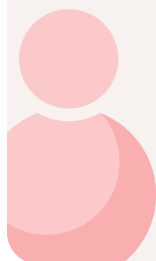


3.1. Establecer los fundamentos adecuados



“La transición es producto de un proceso que comienza durante la infancia e integra compartir la información con los niños de manera adecuada, lo que les permite encontrar una forma para gestionar su enfermedad crónica y su cuidado. Hablar con ellos, evitando la sobreprotección y prestando atención a sus comportamientos, conduce a un desarrollo sin problemas de la autonomía”.

Gabriella Medin, psicóloga pediátrica, España 



“Muchos de nuestros miembros temen la transición porque falta información, comunicación y educación. Por eso nos centramos en la educación terapéutica para pacientes, padres y cuidadores. Es crucial proporcionar información precisa a los pacientes desde una edad temprana, para que estén preparados cuando llegue el momento de pasar a la atención de adultos y ayudarles a gestionar el cambio”.

Mimie Minsiemi Maboloko, representante de pacientes, Bélgica 

Establecer bases sólidas para la transición de la atención pediátrica a la atención a adultos crea un enfoque estructurado, coherente y proactivo, que garantiza que se implementen los sistemas y políticas adecuados antes de comenzar las preparaciones previas a la transición.

Como mínimo, todos los sistemas deben:

- ✓ Educar a los jóvenes y a sus familias y/o cuidadores sobre la ECF y su tratamiento, incluida la autogestión
- ✓ Promover la educación y la competencia cultural en la ECF entre los profesionales sanitarios y en las escuelas
- ✓ Implementar políticas y directrices claras desarrolladas con la aportación de médicos pediátricos y adultos, jóvenes, padres y cuidadores
- ✓ Establecer procesos para identificar a los jóvenes en edad de transición y hacer un seguimiento de su progreso
- ✓ Nombrar coordinadores de transición para apoyar a los jóvenes durante el proceso de transición

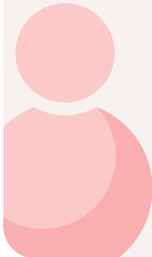
Estos componentes esenciales sientan las bases para una experiencia de transición sin problemas, coordinada y centrada en la persona adulta joven, su familia y/o cuidadores, y su equipo de atención sanitaria.

La educación temprana sobre la ECF es fundamental para el éxito de la transición.

Los conocimientos del Lived Experience Council destacaron que los jóvenes con ECF requieren formación temprana y estructurada sobre la ECF, incluidos sus indicadores de salud iniciales, cómo moverse por los sistemas sanitarios, el manejo de su enfermedad de forma independiente, la planificación familiar, la nutrición y la salud física, y la comprensión de lo que cabe esperar en la atención de adultos y durante la transición desde la atención pediátrica. Este conocimiento debe reforzarse y aumentar en complejidad a lo largo del tiempo para ayudar a los jóvenes a desarrollar independencia, autonomía y confianza en su atención a una tasa apropiada para el desarrollo.¹ Programas educativos terapéuticos para jóvenes con ECF, por ejemplo, Drépéduc, que demuestran las mejores prácticas en educación terapéutica al proporcionar apoyo multidisciplinar personalizado para ayudar a los jóvenes a comprender y manejar su enfermedad de forma eficaz. A través de consultas individuales y talleres en grupo dirigidos por profesionales sanitarios, los participantes reciben orientación estructurada sobre estrategias de autogestión, opciones de tratamiento y navegación por el sistema sanitario.³⁰

La educación también debe extenderse a las familias y/o cuidadores y escuelas para reducir el estigma y garantizar que los jóvenes tengan un entorno doméstico de apoyo que fomente el autotratamiento.³¹ La integración de la educación terapéutica estructurada en las vías de transición puede capacitar a los jóvenes con ECF, mejorar los resultados de salud a largo plazo y fomentar transiciones más suaves a la atención de adultos (*consulte también la sección Prácticas recomendadas: Formar a los jóvenes y a sus familiares/cuidadores*).

Tanto los profesionales sanitarios pediátricos como adultos deben desempeñar un papel activo en la planificación de la transición. Esto requiere que los profesionales sanitarios de adultos estén equipados con el conocimiento médico y la competencia cultural necesarios para atender a adultos con ECF de forma efectiva.⁷ Más allá de la experiencia clínica, la formación específica en comunicación eficaz, la atención cultural sensible y el sesgo implícito son esenciales para mejorar las experiencias y los resultados de los pacientes. Sin embargo, muchos proveedores de atención para adultos en Europa tienen una experiencia limitada en la ECF y pueden carecer de la competencia cultural y lingüística necesaria para proporcionar una atención adecuada centrada en las personas.^{32,33} Existe una necesidad urgente de programas educativos integrales que formen a hematólogos, médicos de atención primaria y especialistas en urgencias para adultos tanto en las complejidades clínicas de la ECF como en los factores socioculturales que influyen en la atención. Estos programas deben hacer hincapié en mejorar las habilidades comunicativas, abordar las disparidades sanitarias y fomentar la confianza, para garantizar que los jóvenes se sientan escuchados, respetados y apoyados durante el proceso de transición. Además, la educación debe ampliarse más allá del entorno clínico para incluir a personas con ECF, sus familias y/o cuidadores y personal escolar, apoyando una mayor concienciación y comprensión dentro de entornos educativos para crear un ecosistema más informado y de apoyo durante este periodo crítico.³⁴ (*Consulte también la sección Prácticas recomendadas: Formar a los profesionales sanitarios sobre la ECF, incluida la competencia cultural*).



“En Suecia, parece que [los médicos] no se preocupan realmente y no ayudan mucho con el dolor. Pero cuando estaba en Zimbabue, no necesitaba decir mucho porque las enfermeras y los médicos ya sabían exactamente qué hacer. La enfermedad de células falciformes es más frecuente en esa región, por lo que están más especializados en su tratamiento. Los médicos ya sabían qué tipo de tratamiento ponerme, y yo no tenía que pedir ni seguir explicando mi enfermedad. Pero aquí, en Suecia, tengo que pedir ayuda constantemente y llamar todo el tiempo. Parece que a veces me descuidan”.

Grace Luau, representante de pacientes, Suecia 

La implementación de políticas y directrices para la transición de la ECF proporciona claridad tanto a los equipos de atención sanitaria como a las personas con ECF.³¹ Las políticas claras deben formalizar hitos clave, funciones y responsabilidades en el proceso de transición. Pueden desarrollarse a nivel de hospital o sistema sanitario. Deben desarrollarse con la aportación de jóvenes con ECF y sus familias y/o cuidadores y miembros del equipo multidisciplinar (EMD), y se basa en la evidencia y las mejores prácticas internacionales.^{3,35} En un informe del Reino Unido, solo el 14,7 % de las organizaciones (que incluían profesionales de la salud primarios, secundarios y de salud mental) contaban con un servicio de transición que implicaba activamente a los jóvenes en la configuración de su atención, lo que subraya la falta de compromiso con los servicios.¹⁴ Las políticas y directrices deben redactarse de forma concisa, a un nivel de lectura adecuado, y estar disponibles en los idiomas que se hablan habitualmente en cada población clínica de ECF.³ Hacer que estas políticas sean accesibles mostrándolas en los centros o proporcionando guías escritas refuerza un compromiso compartido con una transición exitosa. Las políticas o directrices de transición deben compartirse con los jóvenes y sus familias y/o cuidadores al principio de la adolescencia, y revisarse periódicamente.³ *(Consulte también la sección Prácticas recomendadas: Desarrollar políticas y directrices claras).*

Un proceso sistemático para el seguimiento del progreso de la transición es esencial para garantizar que se completen actividades clave como la educación de los pacientes, las evaluaciones de preparación y las transferencias de atención.^{3,29} La documentación estructurada dentro de las historias clínicas o los registros de pacientes permite un seguimiento proactivo y permite a los sistemas sanitarios medir y perfeccionar sus programas de transición a lo largo del tiempo. Establecer criterios estandarizados y mecanismos de seguimiento para monitorizar el progreso de la transición facilita la identificación oportuna de los jóvenes que se acercan a la edad de transición, garantizando una planificación proactiva y coherente en todos los servicios.³ El componente de seguimiento y supervisión de Got Transition's Six Core Elements of Health Care Transition™, un enfoque ampliamente adoptado que define los componentes básicos de un proceso de transición estructurado, destaca la importancia de este enfoque estructurado a la hora de mejorar los resultados a largo plazo de los pacientes.²⁹ Idealmente, el seguimiento debe estar integrado digitalmente y ser interoperable, permitir la continuidad si una persona joven cambia de domicilio dentro de su país (p. ej., al asistir a la universidad), o a otro país *(consulte también la sección Prácticas recomendadas: Seguimiento del progreso de la transición).*



Se ha demostrado que los coordinadores de transición facilitan una transición sin problemas.³⁶

Estas personas actúan como un único punto de contacto y una cara familiar para facilitar a las personas jóvenes con ECF la interacción con su nuevo equipo de atención sanitaria para adultos, organizar citas y proporcionar herramientas para respaldar el cumplimiento del tratamiento. También ayudan a respaldar la comunicación entre los equipos de adultos y pediátricos y proporcionan una continuidad y estabilidad de gran importancia durante la transición.^{7,22} Profesionales sanitarios cualificados, incluidos enfermeros, trabajadores sociales, médicos y asistentes médicos, pueden servir como coordinadores de pacientes. Otras personas formadas, como trabajadores comunitarios y pacientes, también pueden asumir este papel. A menudo se reclutan de entre las comunidades objetivo, ya que entienden mejor las necesidades locales y pueden generar confianza. Estas personas que no son profesionales sanitarios colaboran habitualmente de manera estrecha con profesionales formados como parte de un EMD.³⁷ Cuando es difícil contar con coordinadores de transición en persona, el apoyo remoto, las herramientas de salud digital y los grupos de defensa del paciente pueden ayudar a satisfacer algunas de estas necesidades. *(Consulte también la sección Prácticas recomendadas: Seleccionar coordinadores de transición).*

Una vez que estos componentes están en marcha, los sistemas sanitarios pueden centrarse en la siguiente fase: Preparativos previos a la transición.

“Aprenda a escuchar a los pacientes. La discapacidad invisible es algo real, no la minimice”.

Hawa Diakite,
representante de
pacientes, Francia 

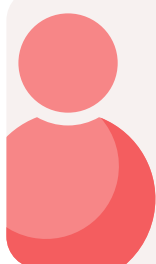


3.2. Preparativos previos a la transición



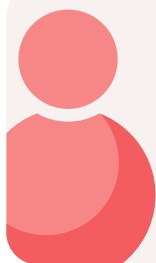
“La planificación temprana de la transición es fundamental y ofrece muchos beneficios. Permite el empoderamiento temprano mediante la instilación de nuevas habilidades necesarias para crear independencia, lo que, a su vez, mejorará la adherencia a los medicamentos, las intervenciones terapéuticas y la monitorización. Puede llevar años desarrollar nuevas habilidades y hábitos, por lo que la preparación temprana reduce el estrés de este periodo difícil y, en consecuencia, conduce a mejores resultados de salud”.

Dra. Samah Babiker, consultora hematológica pediátrica, Reino Unido 🇬🇧



“Tuve que sentarme ahí durante horas, con dolor, porque no sabían qué hacer conmigo. Me siguieron haciendo las mismas preguntas una y otra vez, y estaba demasiado cansada para seguir explicándome”.

Nedda Al Ammar, defensora del paciente, Suecia 🇸🇪



“La transición no es un [transferencia], un cambio repentino y brutal. Es un proceso que debe ser lento, progresivo y gradual”.

Waly Okouma Leboussi, representante de pacientes, Francia 🇫🇷

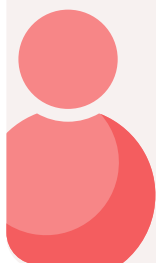
Los preparativos y la planificación previas a la transición deben comenzar lo antes posible, y al menos 2 años antes del momento de transferencia. Esto permite flexibilidad, adaptación de enfoques, consideraciones sobre las sensibilidades culturales y el uso de herramientas de evaluación para apoyar a los jóvenes con ECF y sus familias y/o cuidadores para comprender mejor cómo gestionar su salud y navegar por las complejidades del sistema sanitario para adultos.

Como mínimo, todos los sistemas deben:

- ✓ Realizar evaluaciones periódicas de preparación para la transición, comenzando al menos 2 años antes del momento de transferencia
- ✓ Proporcionar formación y recursos continuos y personalizados para los jóvenes y sus familias y/o cuidadores en la transición según su evaluación de preparación
- ✓ Desarrollar y actualizar regularmente planes de atención portátiles
- ✓ Garantizar la conectividad entre los EMD, tanto para el equipo de atención para adultos como para entre los equipos de atención pediátrica y para adultos

Una evaluación de la preparación para la transición es un primer paso fundamental para preparar a los jóvenes para la atención sanitaria de adultos. Las evaluaciones de preparación para la transición deben realizarse con regularidad, comenzando con una evaluación inicial **al menos 2 años antes del momento de transferencia.** Esta evaluación periódica de las habilidades clave de autogestión y navegación del sistema sanitario junto con factores clínicos y socioeconómicos ayudará a identificar a los jóvenes que están en riesgo de obtener malos resultados de transición y requieren un apoyo más intensivo en la transición.³⁸ Los resultados de estas evaluaciones se utilizan para desarrollar intervenciones educativas personalizadas que aborden áreas específicas de necesidad, entre las que se incluyen la formación para fomentar el conocimiento, la confianza y la autodefensa. El momento de las evaluaciones depende de la edad de la persona y de las políticas o directrices sanitarias locales. Actualmente se utilizan diferentes cuestionarios a nivel mundial para evaluar la preparación para la transición en personas jóvenes con ECF (*consulte también la sección Prácticas recomendadas: Realizar evaluaciones periódicas de la preparación para la transición, comenzando al menos 2 años antes del momento de transferencia.*)³⁸

Las habilidades de empoderamiento y autodefensa aumentarán a medida que se proporcione la educación y se adapte a las necesidades de los jóvenes adultos en desarrollo. La educación individualizada apoya la creciente implicación en la toma de decisiones sanitarias.³⁹ Sin embargo, a medida que la preparación mejora con la edad,^{36,38} la educación debe ser continua, adaptándose a las diferentes etapas del desarrollo, los niveles educativos y las fases de la transición. Las reevaluaciones periódicas de la preparación para la transición y la adaptación de la educación en torno a los resultados de las evaluaciones ayudan a abordar las necesidades en evolución, reducir la ansiedad y generar confianza para el tratamiento de la enfermedad cada vez más independiente (*consulte también la sección Prácticas recomendadas: Empoderar a los pacientes y sus familias y/o cuidadores proporcionando formación y recursos personalizados.*) Proporcionar información y apoyo personalizados para familias y/o cuidadores también es vital.⁴⁰ La información sobre el proceso de transición, su papel cambiante desde la gestión de la atención de su hijo hasta el apoyo a la independencia de su hijo, y los conocimientos clave relacionados con la enfermedad, incluidos los tratamientos, los efectos secundarios y los signos de emergencia, pueden ser muy beneficiosos.⁴⁰ También se debe informar a las familias y/o cuidadores sobre los centros de atención para adultos, los servicios sociales y los protocolos de emergencia disponibles. Para garantizar la eficacia, la educación y el apoyo deben tener en cuenta los conocimientos sanitarios, los factores socioculturales y las necesidades lingüísticas de los jóvenes y sus familias y/o cuidadores (*consulte también la sección Prácticas recomendadas: Educar a los jóvenes y sus familias y/o cuidadores sobre la ECF y su gestión.*)



“Me pregunto si hay una guía para los padres sobre cómo tratar esto antes de que tengan que enfrentarse a ello. Como, ¿cuándo debo empezar a hablar con mi hijo? Esta pregunta por sí sola causa mucha ansiedad. ¿Cuándo es el momento adecuado para decirles que tienen una enfermedad si aún no se han dado cuenta? Y después, cuando sean mayores, ¿cómo se desarrollará esa transición a la atención de adultos? Sería muy útil poder compartir experiencias entre los padres o las reuniones del grupo familiar en las que se comparta este tipo de información”.

Alonso Soto, padre de un niño con ECF, España 



“Se debe permitir a los padres quedarse con sus hijos en el servicio de urgencias y en el hospital [durante este proceso], incluso si tienen más de 18 años”.

N'dita Okouma Leboussi, madre de niño con ECF, Francia 

El desarrollo de un plan de atención sanitaria individual y portátil que llevaría a cabo la persona joven, incluidos los resultados de la evaluación de la preparación, los objetivos de la persona joven y las acciones priorizadas, el resumen médico y el plan de atención de emergencia, y una hoja informativa sobre la ECF es esencial para garantizar la continuidad de la atención y la integración satisfactoria en la atención de adultos de personas jóvenes con ECF.^{8,41}

Estos planes proporcionan atención continua y coordinada en los sistemas de salud y de atención social, con el objetivo de abordar las necesidades únicas de cada persona (*consulte también la sección Prácticas recomendadas: Preparativos previos a la transición*).

Un plan de atención sanitaria eficaz debe:

- **Ser portátil:** Esto permite a los proveedores de cualquier entorno de atención sanitaria o social acceder fácilmente a los datos completos de los pacientes, lo que aumentará la responsabilidad profesional y la adaptación rápida de los enfoques de atención.^{41,42} También permite una propiedad mucho mejor de la información y del plan de atención por parte de la persona con ECF, lo que mejora aún más la experiencia general y los resultados sanitarios.^{8,41,42}
- **Incluir la planificación de situaciones de emergencia:** Los protocolos detallados para el tratamiento de emergencias específicas de la ECF, incluidos los planes personalizados para el dolor, pueden garantizar respuestas rápidas y eficaces de profesionales sanitarios que no están familiarizados con la persona con ECF.⁴²
- **Incluir consideraciones del sistema sanitario:** Las evaluaciones realistas de los recursos disponibles dentro del sistema sanitario local de la persona pueden identificar servicios y equipos que están equipados para atender a personas con ECF y describir los procesos de derivación a atención especializada.⁴²
- **Disponer de un marco de evaluación:** Un marco estructurado para evaluar el progreso y los resultados en varias etapas de la transición (evaluaciones regulares de la preparación para la transición) debe basarse en la evaluación inicial de la preparación para la transición, capturando métricas tanto para los resultados de la atención clínica como para los aspectos psicosociales de la transición.⁴²

La comunicación eficaz entre los EMD pediátricos y para adultos, así como entre los EMD para adultos, es crucial. Colaborar con las diversas personas implicadas en la atención de la ECF requiere una comunicación regular y activa y el intercambio de datos.³⁶ Esta comunicación puede mejorarse mediante la implementación de herramientas como historias clínicas integradas o historias clínicas electrónicas. Además, debería haber un periodo de superposición entre los profesionales sanitarios pediátricos y adultos, donde las funciones y responsabilidades del equipo pediátrico disminuyen a medida que las responsabilidades del equipo de adultos aumentan, y con reuniones multidisciplinares periódicas pediátrico-adulto a lo largo del proceso de transición. Muchos jóvenes con ECF y sus familias y/o cuidadores valoran un “enfoque de transferencia conjunta”, que incluye múltiples interacciones en persona con ambos equipos clínicos en un entorno positivo y amistoso.³⁶ Los acuerdos claros de cuidados compartidos son cruciales, con un contacto clave para el asesoramiento rutinario y de emergencia. El EMD para adultos debe abordar las necesidades médicas y psicosociales, e incluir hematólogos, enfermeros especializados, especialistas en dolor, psicólogos, neuropsicólogos, trabajadores sociales, fisioterapeutas, dietistas y coordinadores de transición. Una fuerte colaboración con los profesionales sanitarios de urgencias, médicos de cabecera, servicios sanitarios comunitarios y grupos de defensa del paciente mejora aún más la continuidad y los resultados.⁴³ (*Consulte también la sección Prácticas recomendadas: Garantizar la conectividad entre los EMD, tanto para el equipo de atención para adultos como para entre los equipos de atención pediátrica y para adultos*).

Una vez que estos componentes están en marcha, los sistemas sanitarios pueden centrarse en la siguiente fase: Una transición centrada en la persona.



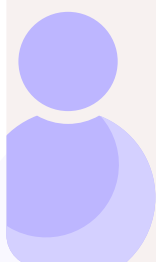


3.3. Atención holística



“Cada persona se desarrollará a diferentes velocidades y puede necesitar distintos niveles de apoyo en diferentes etapas de la transición. Es importante supervisar a cada persona en todo momento y no utilizar un enfoque único para todos”.

Hannah Jerman, enfermera especialista en ECF, Reino Unido 



“Durante la transición, nuestros estudios y, en general, en nuestras vidas, contamos con apoyo para tratar las consecuencias de la enfermedad, pero no el impacto a largo plazo. [Nosotros] carecemos del apoyo diario”.

Trésor Ntchamba, representante de pacientes, Francia 

Un enfoque holístico de la transición es esencial para gestionar el cambio de la atención pediátrica a la atención de adultos para personas con ECF. La atención multidisciplinar, la coordinación y un enfoque que proporcione conectividad entre todos los aspectos de las vidas de los jóvenes con ECF pueden mejorar la calidad de vida y otros resultados.

Para lograrlo, todos los sistemas deben:

- ✓ Proporcionar apoyo para la salud mental
- ✓ Garantizar la conectividad entre la asistencia social, la educación y el empleo
- ✓ Dirigir a las personas con ECF a grupos de defensa del paciente que puedan ofrecer apoyo adicional

Estos componentes garantizarán que la transición satisfaga y se adapte realmente a las necesidades cambiantes de la persona joven con ECF.

El apoyo a la salud mental proporciona un valioso apoyo psicosocial a los jóvenes con ECF y sus familias y/o cuidadores, y puede facilitar una experiencia de transición positiva.³⁶ El apoyo puede incluir educación dirigida por profesionales sanitarios, servicios psicológicos, y las interacciones entre iguales facilitadas por educadores experimentados.⁴⁴ Una encuesta internacional de adolescentes con ECF en EE. UU. y el Reino Unido halló un empeoramiento de los síntomas físicos y psicológicos con la edad y el nivel educativo,⁴⁵ lo que subraya la necesidad de una atención psicológica personalizada. Como mínimo, los jóvenes deben tener acceso a profesionales de la salud mental, con información psicosocial compartida entre los equipos pediátricos y adultos. Idealmente, los profesionales de la salud mental deben integrarse en los equipos de atención de la ECF, garantizando un apoyo coordinado e interdisciplinario que aborde tanto las necesidades físicas como las psicológicas (*consulte también las Prácticas recomendadas: Proporcionar apoyo de salud mental*). Sin embargo, en contextos en los que el acceso a los proveedores de salud mental es difícil, los proveedores de telesalud podrían proporcionar un apoyo valioso.

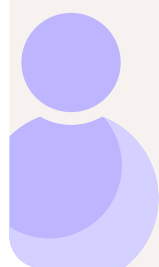
Garantizar la conectividad entre el trabajo social, la educación y el empleo es importante para abordar los desafíos más amplios a los que se enfrentan los jóvenes con ECF.¹⁰ La colaboración con los trabajadores sociales puede ayudar a mitigar los determinantes sociales de la salud, como la vivienda, la estabilidad financiera y el acceso a recursos esenciales. La ayuda a la educación y al empleo debe centrarse en garantizar que los adultos jóvenes con ECF tengan las adaptaciones y orientación necesarias para navegar con éxito por sus trayectorias

profesionales y académicas.^{44,46} Tanto los equipos sanitarios como las organizaciones comunitarias pueden desempeñar un papel crucial en la conexión entre estos diferentes organismos (*consulte también las Prácticas recomendadas: Garantizar la conectividad entre la atención social, la educación y el empleo*).

Dirigir a los jóvenes y a sus familias y/o cuidadores a grupos de defensa del paciente para recibir apoyo entre iguales y otro tipo de apoyo adicional es esencial para facilitar una transición óptima. Las organizaciones comunitarias pueden desempeñar un papel crucial a la hora de proporcionar apoyo entre iguales, apoyo y recursos adicionales para ayudar a los jóvenes y sus familias y/o cuidadores durante el proceso de transición. En particular, las interacciones entre iguales pueden proporcionar valiosas oportunidades sociales y apoyo psicosocial y educativo a los jóvenes con ECF.³⁶

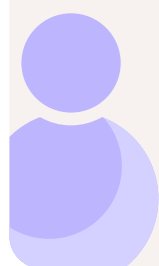
³⁸ Es vital que los mentores estén equipados con la formación y el apoyo adecuados para garantizar que puedan ofrecer una orientación segura, informada y empática, en lugar de asumir que cualquier persona con experiencia vivida se adapta automáticamente al puesto. Dicho compromiso podría ofrecer este apoyo tan necesario cuando las personas están atravesando algunos de los desafíos psicosociales y socioeconómicos experimentados durante la transición y los años de adolescencia (*consulte también las Prácticas recomendadas: Asegurar que el apoyo sea entre iguales*).

Una vez que estos componentes están en marcha, los sistemas sanitarios pueden centrarse en la siguiente fase: Finalización.



“La transferencia de un servicio pediátrico a un servicio para adultos también es una forma de equipar al niño para que sea un adulto con pleno funcionamiento que controle su diagnóstico. De forma que no limite sus objetivos vitales, su capacidad para lograrlos, su capacidad para recibir más educación, construir una carrera profesional, construir una familia”.

Mary Shaniqua, representante de pacientes, Reino Unido 



“No dude en educar a los más cercanos. Formarse y defender la ECF. Póngase en contacto con otros pacientes”.

Awa Touré, representante de pacientes, Francia 



3.4. Apoyo continuo



“El seguimiento de los servicios para adultos es tan importante como la preparación exhaustiva. Tener una cara familiar y alguien a quien conocer al que ir con preocupaciones ayuda a aumentar el compromiso de los jóvenes con su propia salud y a mejorar los resultados”.

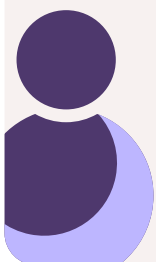
Hannah Jerman, enfermera especialista en ECF, Reino Unido 

Un enfoque de seguimiento estructurado y proactivo es esencial para garantizar una transición fluida de la atención pediátrica a la atención de adultos para personas jóvenes con ECF. El marco Got Transition™ destaca la importancia de la comunicación, la retroalimentación y la colaboración continuas entre los equipos pediátricos y de adultos para mejorar la continuidad de la atención y los resultados de los pacientes.²⁹

Como mínimo, todos los sistemas deben:

- ✓ Confirmar la fecha y la asistencia a la primera consulta como adultos
- ✓ Solicitar comentarios a los jóvenes sobre su experiencia a intervalos establecidos
- ✓ Comunicarse con el servicio para adultos para confirmar que se ha completado la transferencia
- ✓ Garantizar la colaboración continua entre los equipos de especialistas pediátricos y para adultos
- ✓ Garantizar el apoyo holístico continuo en la atención de adultos

Al implementar estos pasos estructurados de seguimiento, los equipos de atención sanitaria pueden reducir los seguimientos no realizados, abordar los retos de forma temprana y mejorar el éxito a largo plazo de la transición a los servicios para adultos ([*consulte también la sección Prácticas recomendadas: Apoyo continuo*](#)).



“[Los profesionales sanitarios deben] saber que somos diferentes de los demás, deben tener cuidado y educarse [a sí mismos] sobre la ECF. La ECF puede verse como una fortaleza en la vida de [los pacientes]”.

Zainab Khoma, representante de pacientes, Francia 

¿Qué impide que las personas experimenten una transición óptima?



“Los servicios para adultos son completamente diferentes a los de pediatría, e incluso con la mejor preparación del mundo, los pacientes a menudo tienen problemas. Los motivos son multifactoriales, no solo por el propio sistema, sino por las experiencias de pacientes y médicos en áreas clínicas clave, y a menudo crean negatividad y empeoran los resultados”.

Hannah Jerman, enfermera especialista en ECF, Reino Unido 

4.1 Barreras sistémicas, culturales y socioconductuales para una transición óptima

El estigma y el racismo que sustentan la experiencia general del paciente de ECF se extiende, y puede agravarse, durante la transición.⁴⁷ Las personas con ECF a menudo pertenecen a grupos que generalmente experimentan un cuidado por debajo del estándar, con el racismo interactuando con frecuencia con otras fuentes de estigma relacionado con la salud en la ECF, incluida la enfermedad, dolor asociado y estigma basado en opioides.^{29,48,49} Se han documentado bien los sesgos raciales y étnicos en el tratamiento del dolor, con muchos jóvenes del Lived Experience Council que informan de que su dolor a menudo se desestima o se trata de forma insuficiente, reforzar aún más las barreras para buscar atención médica oportuna.^{39,50,51} El informe “Nadie escucha” de la Sociedad de Células Falciformes del Reino Unido resaltó informes frecuentes de actitudes negativas hacia las personas con ECF, señalando que estas actitudes suelen estar respaldadas por el racismo.⁵² El informe también halló que la preocupación por las malas experiencias ha llevado al miedo y a

la evitación de los hospitales para muchas personas con ECF, lo que puede dar lugar a peores resultados.⁵² Además se asocian sentimientos de aislamiento, ansiedad, sufrimiento psicológico y la creencia de que su equipo de atención médica para adultos no proporciona cuidados sensibles,^{48,53-55} así como relaciones estresantes entre el paciente y el proveedor.⁵²

Las percepciones culturales de la ECF también desempeñan un papel, ya que el estigma y la información errónea en algunas comunidades pueden desalentar la gestión proactiva de la enfermedad y el compromiso con los profesionales sanitarios. Los miembros del Lived Experience Council compartieron que, en algunas comunidades, la ECF está asociada a vergüenza y exclusión social, lo que impide a las familias hablar abiertamente de la afección o buscar la atención adecuada. En ciertas regiones, las personas con ECF también pueden enfrentarse a discriminación civil, retos laborales y aislamiento social debido a conceptos erróneos sobre su salud y esperanza de vida.

El periodo de adolescencia y de la edad adulta temprana es un momento de cambios significativos en el comportamiento social y en el estilo de vida que pueden afectar a la forma en que los jóvenes con ECF controlan su salud.

Durante este periodo, algunos jóvenes pueden tener dificultades para priorizar su enfermedad,⁴⁷ lo que lleva a intentar autogestionar las complicaciones en casa en lugar de buscar atención médica.³ Esta falta de compromiso puede deberse a experiencias negativas de atención sanitaria y a la falta de confianza en los servicios sanitarios para adultos. Factores como los problemas con la capacidad cognitiva, la formación insuficiente y la información sobre la ECF y los problemas de salud mental como la depresión o la ansiedad pueden complicar aún más el proceso de transición.^{3,56}

También existe una percepción predominante de que la ECF no es significativamente prevalente en Europa.

Esto significa que ha habido poco esfuerzo por hacer un seguimiento de la población con ECF y mejorar los servicios, a pesar del hecho de que la ECF está aumentando en prevalencia, siendo la enfermedad genética de más rápido crecimiento en el Reino Unido y Francia¹⁰ debido a factores como la migración desde países de alta prevalencia. Existe la necesidad de desafiar estas percepciones y ayudar a los legisladores con la toma de decisiones basadas en la evidencia sobre cómo asignar financiación y recursos para abordar las necesidades no satisfechas de las personas con ECF.⁵⁷

4.2 Barreras del sistema sanitario para una transición óptima

La disponibilidad y la implementación de las políticas y directrices de la ECF para la transición por toda Europa son incoherentes. Aunque algunos países han progresado al incorporar la atención de transición a otros tipos de políticas nacionales, no existe un marco europeo para la ECF. Las directrices y políticas existentes suelen ser específicas del centro o la región, lo que conduce a desigualdades geográficas en el acceso a la atención durante la transición,^{21,22} una implementación poco clara y diferencias en la responsabilidad. Incluso cuando existen directrices y políticas, la implementación no está garantizada, y la atención no siempre se adhiere a las mejores prácticas.¹⁶ Se necesita urgentemente una mayor claridad sobre la responsabilidad de implementación y los mecanismos de responsabilidad para mejorar los resultados.^{16,21,22,39}

Muchos países carecen de programas y recursos especializados en la transición de la ECF, lo que dificulta que los jóvenes reciban apoyo estructurado y continuo.

Las prácticas laborales multidisciplinares que son esenciales para la atención coordinada en los sistemas pediátrico y adulto²² suelen ser poco reembolsadas y, por tanto, difíciles de organizar.⁵⁸



“El sistema de salud de adultos no está listo para recibir esta llegada de pacientes pediátricos con ECF; carece de especialistas e infraestructura”.

Profesora Caterina Minniti,
especialista en hematología pediátrica, Italia y EE.UU  

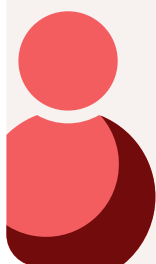
El enfoque de la atención y los recursos en el sistema para adultos es diferente al del sistema pediátrico, por lo que es necesario invertir para que los jóvenes que realicen la transición a la atención para adultos tengan a dónde acudir. La atención en el sistema para adultos suele ser reactiva en lugar de proactiva y preventiva. Esto a menudo puede dar lugar a un acceso limitado a especialistas, conocimiento limitado y experiencia en la ECF, comprensión deficiente de las necesidades de los jóvenes con ECF, largos tiempos de espera y coordinación de la atención ineficaz.^{16,59,60} Estos problemas contribuyen a las desigualdades sanitarias, incumplimiento de las directrices, tratamiento incoherente y desconfianza.^{3,44} Muchos EMD para adultos no tienen conectividad suficiente con los médicos de atención primaria, apoyo a la comunidad, trabajadores sociales o psicólogos para proporcionar el apoyo integral necesario para las personas con ECF. Esto, a su vez, da lugar a visitas no planificadas a entornos de atención sanitaria de emergencia y a profesionales que no tienen los conocimientos, habilidades o experiencia para atender a personas con ECF,^{3,61} lo que perpetúa el ciclo de atención inadecuada.

Muchos adultos jóvenes con ECF también se enfrentan a desafíos financieros y relacionados con el seguro médico durante la transición.³² Incluso en países con sanidad universal, los costes sanitarios asociados pueden notarse de forma aguda durante la transición,³³ y el acceso limitado a la cobertura de atención o a un seguro adecuado puede ser un reto. Por ejemplo, en el Reino Unido, la ECF no es una enfermedad que cumpla los requisitos para una exención médica de los cargos por recetas médicas, lo que significa que los adultos jóvenes se

enfrentan de repente a pagar los gastos de la receta de medicamentos esenciales una vez que cumplen 18 años, cuando pueden tener un presupuesto limitado como adultos jóvenes.⁴⁶ Además, el alto coste de los viajes para acceder a los especialistas apropiados crea más barreras para acceder a la atención necesaria.⁶²

Los conocimientos del Lived Experience Council muestran que la concienciación sobre los programas de apoyo disponibles, como la asistencia financiera, el apoyo para entender los sistemas de seguros, los ajustes en las condiciones del lugar de trabajo y los servicios de salud mental es baja entre los jóvenes con ECF, lo que limita su capacidad para acceder a recursos esenciales. Incluso cuando se dispone de apoyo, a menudo se ve agobiado por la burocracia y el sesgo sanitario, lo que obliga a muchas personas con ECF a sufrir dificultades económicas, inseguridad laboral y aislamiento social, lo que exacerba los problemas de salud mental, como depresión y ansiedad.

En Francia, por ejemplo, la Maison Départementale des Personnes Handicapées proporciona reconocimiento y apoyo esenciales a las personas que viven con enfermedades crónicas como la EPC, incluidas tarjetas que identifican su discapacidad, ayudas y acomodaciones en el lugar de estudio o trabajo. Sin embargo, los jóvenes de la LEC francesa compartieron que el proceso de solicitud es complejo y a menudo requiere el apoyo proactivo de los profesionales sanitarios, muchos de los cuales no están equipados o dispuestos a ayudar. Como resultado, los grupos de pacientes desempeñan un papel fundamental a la hora de ayudar a las personas a navegar y acceder a estos servicios.



“Mi primer trabajo, recuerdo que estaba en el hospital y mi madre llamó a mi jefe para decirle que estaba en el hospital y ella dijo: ‘Bueno, ¿cuándo va a volver entonces?’ Ni siquiera un “Espero que esté bien”... Es muy cansado [seguir] teniendo que explicarse uno mismo todo el tiempo”.

Cianna Bent, representante de pacientes, Reino Unido 

El coste de la inacción

La transición de la atención pediátrica a la de adultos sigue siendo un asunto peligrosamente pendiente en el sistema sanitario para los jóvenes con ECF. A medida que realizan la transición entre servicios, los jóvenes experimentan un mayor riesgo de complicaciones,¹ brechas en la atención especializada, mala coordinación de la atención y falta de tratamiento proactivo de la enfermedad, con muchos efectos posteriores importantes:

- **El sistema de salud está fallando a las personas jóvenes, ya que experimentan un empeoramiento de los resultados de salud y, en demasiados casos, mortalidad evitable.⁶³** El impacto puede ser amplio, incluyendo el deterioro de la capacidad de los jóvenes para comprometerse con el empleo y los sistemas educativos.⁴⁶ Los jóvenes con ECF pueden acabar teniendo peores logros educativos en comparación con aquellos sin ECF debido a días perdidos, lo que puede afectar al potencial de ingresos más adelante en la vida.⁴⁶ En particular, debido a la naturaleza debilitante de la enfermedad, el absentismo escolar es un problema significativo para los jóvenes con ECF.⁶⁴ Las complicaciones de la ECF también pueden afectar a la salud mental de los jóvenes, lo que les coloca en riesgo de depresión y ansiedad.^{1,8,16,65}
- **Los jóvenes también experimentan un mayor número evitable de visitas a urgencias^{1,16} y de hospitalizaciones prolongadas, lo que supone una carga significativa y evitable para los sistemas sanitarios.** Esto conduce a costes de discapacidad a largo plazo y a presiones en

los presupuestos nacionales de salud, lo que desvía los recursos de la atención preventiva.⁶⁶ En un estudio retrospectivo de cohortes abierto realizado en EE. UU., se observó que los pacientes con alta dependencia del servicio de urgencias experimentaron costes sanitarios trimestrales significativamente mayores en comparación con los que tenían una dependencia baja (14 715 USD frente a 7 339 USD, respectivamente). Estos costes más elevados se vieron impulsados por los costes hospitalarios (10 971 USD frente a 3 543 USD, respectivamente) y los costes del servicio de urgencias (499 USD frente a 57 USD, respectivamente).⁶⁷ Mejorar la transición de la atención pediátrica a la atención de adultos no solo mejoraría el bienestar y los resultados para las personas con ECF, sino que también reduciría la carga general de la enfermedad, lo que resultaría en una reducción de los costes sanitarios.⁶⁸

- **El hecho de no invertir en una atención de transición proactiva e integrada da lugar a ingresos de urgencia repetidos, estancias hospitalarias prolongadas y costes de discapacidad a largo plazo.** En Francia, un estudio halló que de 604 hospitalizaciones asociadas a compuestos volátiles orgánicos (CVO), la frecuencia de CVO fue mayor en el grupo de edad de 15 a 25 años (el periodo de transición). Hubo 320 hospitalizaciones que duraron una noche o más y el 89,9 % lo hizo tras una visita a urgencias.⁶⁹

Abordar estas barreras sistémicas exige más que pequeños ajustes, requiere una transformación significativa de las políticas. Sin una reforma e inversión urgentes en los programas de transición de la ECF, los sistemas sanitarios europeos seguirán desatendiendo a esta población vulnerable, lo que conducirá a una reducción de la esperanza de vida no debido a la propia ECF, sino porque los sistemas diseñados para apoyar a los jóvenes les están fallando.

Sección 6


El camino a seguir

Todos los adolescentes y adultos jóvenes con ECF merecen una transición sin problemas y centrada en las personas con una planificación adecuada, preparación previa a la transición y equipos que van más allá de la atención clínica con una supervisión continuada del progreso y la adaptación del plan de transición.

Todos los sistemas sanitarios deberían poder proporcionar esta transición, independientemente de su ubicación geográfica.

Para asegurarse de que todos los que padecen ECF tengan la oportunidad de realizar una transición adaptada a sus necesidades, los miembros del Sickle Cell Policy Lab y del Lived Experience Council recomiendan las siguientes acciones prioritarias.

Trabajar para lograr la transición óptima...

	Las personas con ECF y sus familias y/o cuidadores deben tener la oportunidad de...	Los grupos defensores del paciente y las organizaciones comunitarias deben...	Los profesionales sanitarios deben...	Los sistemas sanitarios deben...	Los legisladores nacionales y/o europeos deben...
 <p>Establecer los fundamentos adecuados</p>	<ul style="list-style-type: none"> – Recibir educación y recursos sobre la ECF y su tratamiento óptimo, incluida la autogestión. – Contar con el apoyo de un coordinador de transición. – Proporcionar información para desarrollar políticas y directrices claras sobre la ECF. – Informar sobre su experiencia en el proceso de transición a intervalos establecidos. 	<ul style="list-style-type: none"> – Proporcionar educación y aumentar la concienciación sobre la ECF y la transición, especialmente en las escuelas y en la comunidad. – Ofrecer formación y apoyo a los pacientes sobre la ECF. 	<ul style="list-style-type: none"> – Comenzar a preparar a los jóvenes y a sus familias y/o cuidadores para la transición lo antes posible, en función de la madurez de la persona. – Formar a los jóvenes y sus familias y/o cuidadores sobre la ECF y su gestión, expectativas de atención y transición. – Asumir la responsabilidad de hacer un seguimiento y ajustar los planes de transición a nivel de profesional sanitario. 	<ul style="list-style-type: none"> – Proporcionar personal dedicado y financiación específica para la ECF y la transición. – Formar a todo el personal sobre las políticas de transición y las distintas responsabilidades de todas las partes interesadas. – Establecer un sistema de monitorización para hacer un seguimiento del progreso y la calidad de la transición en las historias clínicas digitales. – Asegurar que todas las herramientas de recopilación de datos sean interoperables en diferentes entornos y se utilicen como parte de iniciativas de mejora de calidad continua. – Explorar el uso de herramientas digitales, telemedicina y otras formas de asistencia remota para mejorar el acceso a especialistas y atención en entornos con recursos insuficientes. 	<ul style="list-style-type: none"> – Reconocer la transición de la ECF dentro de políticas más amplias de enfermedades crónicas o enfermedades raras, según corresponda, y asegurarse de que las políticas y directrices se desarrollen con la aportación de los jóvenes y sus familias y/o cuidadores. – Dedicar financiación para garantizar que todas las políticas se implementen de forma sostenible mediante los mecanismos adecuados dentro de los departamentos gubernamentales responsables de la salud y la financiación. – Establecer políticas para abordar determinantes sociales más amplios de la salud y desigualdades en el acceso a la atención.



Preparativos previos a la transición

- | | | |
|--|---|---|
| <ul style="list-style-type: none">– Ofrecer recursos culturalmente apropiados a los jóvenes con ECF y sus familias y/o cuidadores. | <ul style="list-style-type: none">– Comenzar a preparar a los jóvenes y a sus familias y/o cuidadores para la transición lo antes posible, en función de la madurez de la persona.– Formar a los jóvenes y sus familias y/o cuidadores sobre la ECF y su gestión, expectativas de atención y transición.– Asumir la responsabilidad de hacer un seguimiento y ajustar los planes de transición a nivel de profesional sanitario.– Realizar evaluaciones periódicas de preparación para la transición, al menos 2 años antes del momento de transferencia.– Proporcionar formación continua sobre la ECF según las evaluaciones de preparación.– Desarrollar y actualizar de forma regular un plan de atención interceptable.– Considerar las preferencias culturales durante la planificación de la transición. | <ul style="list-style-type: none">– Asegurar que los planes de atención y las historias clínicas sean portátiles y adaptables en los diferentes centros/países.– Garantizar la transparencia y la responsabilidad de la información de transición entre los profesionales sanitarios.– Asegurar que todos los programas tengan un coordinador de transición u otra función de apoyo que esté totalmente financiada. |
|--|---|---|



Transición centrada en la persona

- Tener el poder de desempeñar un papel más activo en su atención sanitaria.
- Tener apoyo para la salud mental si lo necesita.

– Ofrecer apoyo continuo a los jóvenes con ECF en la comunidad a lo largo de su trayecto.

- Implementar y adaptar continuamente el plan de atención portátil.
- Implicar a los pacientes y a sus cuidadores en cada etapa de la transición para garantizar que se personalice según sus necesidades y requisitos únicos.
- Garantizar el acceso a un EMD integral que esté plenamente formado en el cuidado de personas con ECF.
- Implicar a médicos de atención primaria, trabajadores sociales, escuelas y otras funciones no sanitarias como parte del EMD ampliado.
- Dirigir a los jóvenes y a sus familias y/o cuidadores a grupos de defensa del paciente y a programas de educación comunitaria.
- Proporcionar apoyo para la salud mental si es necesario.

- Confirmar la fecha de la primera consulta como adultos y asegurar que existe conectividad con el equipo de atención sanitaria para adultos.

- Garantizar la conectividad dentro y entre los EMD.
- Asegurar que existe un enfoque holístico para la transición, incluido el apoyo a la salud mental.
- Garantizar el acceso al apoyo entre iguales que se financia de forma sostenible.
- Asegurar la información y los vínculos de compartición de recursos entre las escuelas y otros entornos no sanitarios.



Finalización

Glosario

A continuación se muestra una lista de términos clave relacionados con la ECF y la transición de la atención pediátrica a la atención para adultos.

A

- **Adulto joven:** persona joven entre la adolescencia y la edad adulta completa, normalmente en el proceso de transición de la atención sanitaria pediátrica a la de adultos. La UE define a los adultos jóvenes como de entre 15 y 29 años de edad.⁷⁰
- **Apoyo entre iguales:** un modelo de apoyo en el que las personas con afecciones o experiencias similares se ayudan entre sí, ofreciendo apoyo emocional, educativo y psicosocial durante el proceso de transición.
- **Atención especializada:** atención sanitaria proporcionada por profesionales con experiencia en el tratamiento de afecciones complejas como la ECF.
- **Atención holística:** un enfoque de la atención sanitaria que aborda no solo los aspectos físicos de la afección de una persona, sino también sus necesidades emocionales, psicológicas, sociales y culturales.
- **Atención integral:** un enfoque multidisciplinar para el tratamiento de la ECF que incluye apoyo médico, psicológico y social.
- **Atención para adultos:** servicios sanitarios diseñados para satisfacer las necesidades de los adultos, normalmente con diferentes modelos de atención y responsabilidades en comparación con la atención pediátrica.
- **Atención pediátrica:** servicios sanitarios centrados en lactantes, niños y adolescentes, que a menudo ofrecen un apoyo más estructurado y coordinado que la atención para adultos.

C

- **Ciclo Planificar-Hacer-Estudiar-Actuar (PDSA):** un proceso de mejora de la calidad utilizado para probar e implementar cambios en las prácticas sanitarias mediante la planificación, ejecución, estudio de los resultados y ajuste basados en los hallazgos.
- **Competencia cultural y lingüística:** la capacidad de los profesionales sanitarios de comunicar de forma efectiva y proporcionar cuidados que respeten y se adapten a los antecedentes culturales y lingüísticos de los pacientes, especialmente en poblaciones diversas o reubicadas.
- **Conocimientos sanitarios:** capacidad para obtener, procesar y comprender información sanitaria para tomar decisiones informadas.

- **Consideraciones del sistema sanitario:** evaluación y comprensión de los recursos disponibles dentro de un sistema sanitario local, incluida la identificación de instalaciones especializadas y el proceso de derivación para personas con ECF.
- **Coordinación de la atención:** la organización deliberada de servicios sanitarios entre proveedores para garantizar una atención sin problemas, continua y eficiente.
- **Coordinador de transición:** un profesional sanitario que actúa como punto de contacto, orientando a los pacientes a través de su transición de servicios sanitarios pediátricos a adultos, garantizando la comunicación y proporcionando apoyo.
- **Crisis de células falciformes:** episodios dolorosos causados por el bloqueo del flujo sanguíneo debido a los glóbulos rojos falciformes.
- **Crisis vasooclusiva (CVO):** complicación dolorosa de la enfermedad de células falciformes en la que los glóbulos rojos falciformes bloquean los vasos sanguíneos pequeños, lo que restringe el flujo sanguíneo a los tejidos y causa dolor intenso, normalmente en las extremidades, la espalda o el abdomen.
- **Cumplimiento:** la medida en que una persona sigue su tratamiento médico prescrito, incluidos los medicamentos, los cambios en el estilo de vida y las visitas a la clínica.

D

- **Defensa:** el acto de apoyar y facultar a las personas con ECF para navegar por el sistema sanitario, acceder a recursos e influir en las políticas.
- **Directrices:** recomendaciones oficiales que describen las mejores prácticas para el cuidado y la transición de personas jóvenes con ECF de la atención pediátrica a la atención de adultos.
- **Disparidades sanitarias:** diferencias en los resultados sanitarios y el acceso a la atención entre distintas poblaciones debido a factores sociales, económicos o geográficos.

E

- **Empoderamiento:** el proceso de permitir a las personas con ECF tomar el control de su salud, tomar decisiones informadas y defenderse a sí mismas.
- **Enfermedad crónica:** afección a largo plazo que requiere atención médica y tratamiento continuos, como la ECF.
- **Enfermedad rara:** afección que afecta a un pequeño porcentaje de la población (menos de 50 de cada 100 000 personas en la UE), como la ECF, en algunos países europeos.
- **Epidemiología:** el estudio de la distribución, las causas y los efectos de afecciones médicas, como la ECF, en diferentes poblaciones.
- **Equipo multidisciplinar (EMD):** un equipo de profesionales sanitarios, incluidos médicos, enfermeros, psicólogos y trabajadores sociales, que trabajan juntos para manejar la ECF.
- **Evaluación de la preparación para la transición:** una herramienta o proceso utilizado para evaluar la preparación de una persona para la transición de la atención pediátrica a la atención de adultos, incluidos los conocimientos, habilidades y necesidades de apoyo de la persona.
- **Evaluación de la preparación:** herramienta utilizada para evaluar la capacidad de una persona joven para gestionar su atención sanitaria de forma independiente antes de pasar a la atención de adultos.

H

- **Habilidades de autogestión:** la capacidad de las personas de gestionar su propia atención sanitaria, tomar decisiones informadas y navegar por el sistema médico de forma independiente, lo cual es esencial durante la transición a la atención de adultos.
- **Herramientas de mejora de la calidad:** métodos y estrategias utilizados para evaluar y mejorar continuamente la calidad de la atención proporcionada en los programas de transición, incluidos el mapeo de procesos, el seguimiento de datos y el ciclo Planificar-Hacer-Estudiar-Actuar (PDSA).
- **Historias clínicas integradas:** un sistema que combina y centraliza los datos de los pacientes de diversos profesionales sanitarios, garantizando la continuidad de la atención y un fácil acceso para todas las partes implicadas.

M

- **Marco de evaluación:** un sistema estructurado utilizado para evaluar y hacer un seguimiento del progreso, los resultados y las mejoras durante la transición de la atención pediátrica a la atención para adultos.
- **Morbilidad:** presencia de enfermedad o complicaciones relacionadas con la enfermedad, como daños orgánicos en la ECF.
- **Mortalidad:** tasa o riesgo de muerte asociado a una afección como la ECF.

P

- **Plan sanitario portátil:** plan sanitario fácilmente transferible entre distintos profesionales sanitarios, que les permite acceder a datos completos de los pacientes, lo que garantiza la continuidad de la atención en todos los ámbitos.
- **Planificación de la transición:** el enfoque estructurado para preparar a los jóvenes con ECF para el tratamiento independiente de su salud en entornos de atención para adultos.
- **Planificación de situaciones de emergencia:** el proceso de creación de protocolos y planes que detallan cómo manejar situaciones de emergencia relacionadas con la ECF, garantizando una atención rápida y eficaz por parte de los profesionales sanitarios.
- **Programa de prevención del accidente cerebrovascular:** una estrategia médica, que incluye el cribado y el tratamiento, para reducir el riesgo de accidente cerebrovascular en personas con ECF.
- **Protocolos de emergencia:** un conjunto predefinido de directrices diseñadas para garantizar una gestión eficaz y oportuna de las situaciones de emergencia, específicamente relacionadas con la ECF.

S


- **Servicios de apoyo:** recursos no médicos, como grupos de asesoramiento y apoyo entre iguales, que ayudan a las personas con ECF y a sus familias y/o cuidadores.


T


- **Transición centrada en la persona:** un enfoque de la transición que se centra en las necesidades únicas de cada persona, incorporando apoyo, educación y empoderamiento personalizados a lo largo del proceso de transición.
- **Transición:** el proceso de pasar de la atención sanitaria pediátrica a la de adultos, que implica educación, empoderamiento y transferencia gradual de responsabilidades.
- **Tratamiento profiláctico:** medidas preventivas, como vacunas o medicamentos como la penicilina, para reducir el riesgo de infecciones en personas con ECF.

Prácticas recomendadas

Esta sección proporciona ejemplos reales de cómo se han aplicado con éxito los principios descritos en este estatuto. Estos sirven como referencia para las prácticas recomendadas, los desafíos encontrados y las soluciones implementadas.

Componente	Descripción de ejemplo de prácticas recomendadas	País
 Establecer los fundamentos adecuados		
Educar a los jóvenes y a sus familias y/o cuidadores sobre la ECF y su tratamiento, incluida la autogestión	<ul style="list-style-type: none"> – La guía para padres de la Sociedad de Células Falciformes para la gestión de la enfermedad intenta proporcionar respuestas a las preguntas planteadas por los padres e intenta disipar muchos de los mitos y conceptos erróneos sobre la ECF.⁵⁵ Aunque no menciona específicamente la transición, es un recurso útil que informa a los padres y cuidadores sobre la gestión y el tratamiento, y proporciona información sobre diversos recursos para apoyar el bienestar emocional, el cuidado social, el cuidado educativo y otros aspectos del cuidado óptimo. – La Sociedad de Células Falciformes creó el programa Self Over Sickle (SOS), que incluye eventos, desafíos y un podcast y tiene como objetivo apoyar las transiciones de los jóvenes con enfermedad de células falciformes y sus familias. – La educación terapéutica para pacientes adultos con enfermedad de células falciformes (Drépéduc) ofrece educación terapéutica a las personas con ECF, con el objetivo de mejorar la autogestión y la calidad de vida. A través de consultas personalizadas, talleres individuales y grupales, y apoyo continuo, un EMD que incluye médicos, enfermeros, fisioterapeutas, dietistas y psicólogos dota a los pacientes de los conocimientos y habilidades esenciales para tratar su enfermedad de forma efectiva. 	<p>Reino Unido</p> <p>Francia</p>
Promover la educación y la competencia cultural en la ECF entre los profesionales sanitarios y en las escuelas	<ul style="list-style-type: none"> – A fecha de junio de 2024, el Sistema de Atención Integrado de Londres Central Norte creó la primera formación en gestión de células falciformes acreditada por el Real Colegio de Enfermería. Tiene información de formación gratuita (vídeos y cuestionarios) que tiene como objetivo abordar la falta de conocimiento de la ECF, proporcionando apoyo al personal en entornos comunitarios y hospitalarios. – Se creó en París una mediación de consulta para equipos médicos que tienen dificultades para establecer un plan de atención para las personas que viven con una enfermedad crónica que salva las lagunas culturales entre el equipo de atención sanitaria, la persona y su familia. La mediación funciona fomentando una asociación activa para evitar las comunicaciones erróneas o los malentendidos. Se ofrecen dos tipos de intervenciones: <ul style="list-style-type: none"> – La consulta tiene lugar en las instalaciones del departamento solicitante con la persona (y sus seres queridos, si así lo desean), un mediador cultural y un médico formado en el enfoque intercultural. – La consulta tiene lugar en el hogar de la persona con el mediador cultural. – También ofrecen consultas indirectas en forma de estudios de situación. 	<p>Reino Unido</p> <p>Francia</p>

<p>Implementar políticas y directrices claras desarrolladas con la aportación de médicos pediátricos y adultos, jóvenes, padres y cuidadores</p>	<p>En Francia, la Alta Autoridad de la Salud (Haute Autorité de Santé, HAS) publicó recomendaciones de práctica clínica para niños y adolescentes con ECF en las que mencionan que, al pasar a servicios para adultos, es necesario considerar ciertos elementos:</p> <ul style="list-style-type: none"> – Tiempo: no existe una edad ideal, ya que depende del estado de salud de la persona y su desarrollo puberal. La transición debe comenzar cuando la persona se encuentre en una situación clínica estable y haya dejado de crecer. – Grado de autonomía: la transición a los servicios para adultos solo es efectiva si la persona adquiere la capacidad de gestionar su enfermedad fuera de su equipo y cuidador primario; esto enfatiza la importancia de la preparación antes de la transición. – Coordinación de la transferencia: la persona debe visitar un centro de adultos antes de la transición completa y debe tener una atención pediátrica-adulta establecida durante unos meses, como máximo. 	<p>Francia</p>
<p>Establecer procesos para identificar a los jóvenes en edad de transición y hacer un seguimiento de su progreso</p>	<p>El plan Got Transition™ de Estados Unidos incluye seguimiento y supervisión. El proceso implica el seguimiento exacto de cada elemento del programa de transición. Esta información es fundamental para comprender a nivel del sistema cómo se proporcionan los servicios de transición y garantizar que todas las personas que se someten a una transición experimentan una transición sin problemas y reciben asistencia personalizada según sus necesidades específicas.</p>	<p>EE. UU.</p>
<p>Nombrar coordinadores de transición para apoyar a los jóvenes durante el proceso de transición</p>	<ul style="list-style-type: none"> – En 2022 se desarrolló una intervención del coordinador de transición protocolizada que se ha descubierto que es aceptable a corto plazo para los adolescentes jóvenes con ECF. – En Alemania, un Onkolotse es un contacto individual proporcionado a personas que tienen cáncer. El papel del Onkolotse es guiar, asesorar e informar a las personas y sus familias y/o cuidadores a través del sistema sanitario. El Onkolotse también consolida planes de vida y proporciona información independiente sobre los derechos de los pacientes y los problemas sociales. Se proporcionan como una opción del diagnóstico inicial de cáncer y actúan como persona de contacto/coordinador permanente. 	<p>EE. UU. Alemania</p>
 Preparativos previos a la transición		
<p>Realizar evaluaciones periódicas de preparación para la transición, comenzando al menos 2 años antes del momento de transferencia</p>	<ul style="list-style-type: none"> – TIP-RFT es una herramienta para evaluar la preparación para la transición en personas jóvenes con ECF. Según un estudio, “La evaluación TIP-RFT puede guiar las intervenciones para mejorar la preparación para la transición y puede proporcionar una base para futuras investigaciones sobre otras variables que podrían estar asociadas a la preparación para la transición”.³⁵ – Ready Steady Go es un programa en el Reino Unido para niños de 11 años o más que tienen afecciones médicas a largo plazo, diseñado para ayudarles con su transición a los servicios de adultos. – El cuestionario STARx (autogestión y preparación para la transición) tiene 18 preguntas en tres dominios de comunicación con el proveedor médico, conocimiento de la enfermedad y autogestión.^{47,71} Tiene versiones para padres y niños y está disponible en inglés, español, danés, árabe y tailandés.^{47,71} – Got Transition™ utiliza un formulario de autoevaluación de 26 preguntas de cuatro dominios de transición: importancia y confianza, mi salud y atención sanitaria, mis medicamentos y habilidades deseadas. También está disponible en español.⁷² 	<p>EE.UU. Reino Unido. EE.UU.</p>

<p>Proporcionar formación y recursos continuos y personalizados para los jóvenes y sus familias y/o cuidadores en la transición según su evaluación de preparación</p>	<ul style="list-style-type: none"> – Una iniciativa ASAFE respaldada por ERN- EuroBloodNet. Se mantienen grupos de conversación en línea para pacientes y familias. Estos son grupos de conversación sobre las preocupaciones y los temas que plantean los participantes de cada reunión. La conversación está coordinada por un hematólogo y un psicólogo. Durante las reuniones, se comparten experiencias y recursos que han sido útiles, así como dudas y preocupaciones.⁷³ – En el Reino Unido, la Sociedad de Células Falciformes proporciona numerosos recursos continuos tanto para los jóvenes con ECF como para sus familias. “Una guía para padres sobre el manejo de la enfermedad de células falciformes” es un recurso integral que contiene toda la información relevante, el apoyo y la derivación a otros servicios y recursos adicionales.⁵⁵ Además, celebran una gran variedad de sesiones para padres, incluidos talleres de bienestar familiar y retiradas familiares que proporcionan educación de gestión. 	<p>España</p> <p>Reino Unido</p>
<p>Desarrollar y actualizar regularmente planes de atención portátiles</p>	<ul style="list-style-type: none"> – El pasaporte de salud digital para la ECF es un proyecto financiado por la NIHR. El equipo de DHP, en colaboración con la Red de Salud del Caribe y África y expertos en interoperabilidad de la comunidad OpenEHR, recibió financiación que permitirá el diseño, el prototipo y el desarrollo rápidos de una plataforma para personas con ECF que inicialmente será operable como un servicio independiente que finalmente se integrará en otros sistemas de planificación de la atención. – El Plan de asistencia universal en la aplicación NHS permite a los pacientes personalizar su atención futura registrando preferencias sobre su tratamiento. Garantiza que los equipos médicos puedan acceder a la información sanitaria vital inmediatamente. También se utilizan otras herramientas digitales, como MyChart. Lamentablemente, las herramientas no son interoperables y se necesita más concienciación para garantizar que los jóvenes sepan cómo usarlas. 	<p>Reino Unido</p>
<p>Garantizar la conectividad entre los EMD, tanto para el equipo de atención de EMD en adultos como para el equipo de atención pediátrica y para adultos</p>	<p>El proyecto ECHO (Extension for Community Healthcare Outcomes) es un enfoque innovador de telemenoría que vincula a especialistas multidisciplinares con otros profesionales sanitarios a través de videoconferencia, donde participan en presentaciones didácticas y de aprendizaje basadas en casos creados con regularidad por la Red de Investigación de Resultados y Tratamientos de la Enfermedad en el Medio Oeste (Salved Treatment and Outcomes Research in the Midwest, STORM). Los participantes de este proyecto fueron principalmente hematólogos pediátricos y adultos, profesionales sanitarios de EMD de células falciformes y un pequeño número de profesionales sanitarios de atención primaria, a pesar de los esfuerzos de reclutamiento dirigidos.</p>	<p>EE. UU.</p>
 Atención holística		
<p>Proporcionar apoyo para la salud mental</p>	<ul style="list-style-type: none"> – En el Reino Unido, los psicólogos pediátricos y para adultos están integrados en los EMD de transición. También hay grupos de apoyo para adultos jóvenes en edad de transición y un grupo de apoyo independiente para familias y/o cuidadores en el servicio pediátrico. A las personas con problemas de salud mental conocidos se les hace un seguimiento estrecho en el servicio para adultos. A todos los adultos jóvenes se les ofrece la oportunidad de mantener una conversación privada con el psicólogo pediátrico y para adultos en la clínica del EMD. Se proporcionan los datos de contacto del psicólogo, el enfermero para adultos y otros profesionales sanitarios para garantizar la continuidad de la relación. Se permite un periodo de gracia de 1 a 2 años después de la transición, en la que los adultos jóvenes pueden ponerse en contacto con proveedores pediátricos o para adultos, hasta que estén bien incorporados al servicio de adultos.⁷⁴ – En España, en el Hospital General Universitario Gregorio Marañón, el modelo de apoyo a la salud mental es el siguiente: se presenta a un psicólogo como miembro del equipo de EMD desde la primera visita en el momento del diagnóstico. Los padres tienen su número de teléfono y también pueden escribirles si tienen una necesidad específica entre las visitas rutinarias. Después de esto, están presentes en algunas visitas médicas durante el seguimiento si se ha detectado un riesgo para la salud mental. Cuando el paciente es ingresado, el psicólogo evalúa la situación y decide si es necesaria una intervención. Si una persona presenta síntomas psicológicos, el seguimiento individual se lleva a cabo cada una o dos semanas. Este modelo facilita una reducción de la barrera para acceder a la ayuda para la salud mental y reduce los prejuicios en relación con la atención sanitaria mental.⁷⁵ 	<p>Reino Unido</p> <p>España</p>

<p>Garantizar la conectividad entre la asistencia social, la educación y el empleo</p>	<p>El Programa de Mejora de las Células Falciformes del Sureste de Londres es un programa piloto de dos años cuyo objetivo es mejorar los servicios en todos los entornos de atención para mejorar la atención y los resultados de salud de las personas con ECF. Como parte de este programa, se están mejorando los servicios comunitarios en seis distritos del sudeste de Londres (Bexley, Bromley, Greenwich Lambeth, Lewisham, y Southwark), lo que incluirá el acceso a más enfermeros especializados (que trabajarán con los NHS Trusts locales), un equipo de apoyo más amplio, ayuda con la vida cotidiana (asesoramiento de bienestar y apoyo sobre beneficios y asesoramiento legal, colaboración con trabajadores sociales), apoyo entre iguales (a través del programa de orientación de la Sociedad de Células Falciformes) y el desarrollo de recursos educativos para ayudar a las escuelas, lugares de trabajo, y los profesionales sanitarios aprenden más sobre la ECF.</p>	<p>Reino Unido</p>
<p>Dirigir a las personas con ECF a grupos de defensa del paciente que puedan ofrecer apoyo adicional a los jóvenes</p>	<p>Whittington Health NHS Trust - NCL Red Cell Community Service tiene desde 1989 un grupo de apoyo de células falciformes que se reúne el primer viernes del mes en el Centro de Células Falciformes y Talasemia. El grupo ofrece apoyo formalizado entre iguales, un foro para compartir estrategias de adaptación y organiza charlas educativas sobre servicios de salud y atención a personas con ECF y sus familias y/o cuidadores en el área de Camden/Islington (Londres). Existen grupos similares en todo el país.</p> <p>Tras un exitoso programa piloto en el este de Londres y Essex, el Programa de Tutoría de la Sociedad de Células Falciformes para niños y jóvenes de 10 a 24 años con ECF se ha ampliado a todo Londres. Los miembros del programa tienen acceso a apoyo y asesoramiento gratuitos en sesiones de tutoría individual dirigidas por mentores capacitados también viven con ECF.</p>	<p>Reino Unido</p>



Apoyo continuo

<p>Confirmar la fecha y la asistencia a la primera consulta como adultos</p> <p>Solicitar comentarios a los jóvenes sobre su experiencia a intervalos establecidos</p> <p>Comunicarse con el servicio para adultos para confirmar que se ha completado la transferencia</p> <p>Asociación continua entre los equipos de especialistas pediátricos y adultos</p>	<p>Un componente integral del plan Got Transition^{29,72} es el seguimiento y la supervisión. El proceso implica el seguimiento exacto del momento de entrega cada elemento del programa de transición. Esta información es fundamental para comprender cómo se proporcionan los servicios de transición a nivel de sistema y garantizar que todas las personas que se someten a la transición experimentan una transición más fluida y que reciben asistencia personalizada según sus necesidades específicas.</p> <p>La guía incluye recomendaciones sobre diversas herramientas de mejora de la calidad para mejorar continuamente el seguimiento y la eficacia del programa. También incluye cómo desarrollar objetivos claros para el sistema de seguimiento, la asignación de procesos y las recomendaciones para los ciclos "Planificar-Hacer-Estudiar-Actuar".</p>	<p>EE. UU.</p>
---	--	----------------

El Sickle Cell Transitions Policy Lab se estableció para impulsar el cambio en el sistema sanitario y mejorar los resultados para las personas que viven con enfermedad de células falciformes (ECF) durante la transición de la atención pediátrica a la atención para adultos. Su visión es salvar esta brecha sin interrupciones, garantizando un trayecto continuo, coordinado y compasivo hacia la atención sanitaria que optimice el bienestar físico y mental durante este periodo crítico.

Utilizando la metodología del Policy Lab,⁷⁶ la iniciativa reunió como socios iguales a profesionales sanitarios, legisladores, grupos de defensa del paciente, pacientes y expertos en salud pública. Los miembros participaron en conversaciones virtuales y presenciales, reuniones sobre experiencias reales y una sesión informal a nivel mundial⁴ para revisar las directrices existentes, identificar lagunas de servicio y desarrollar recomendaciones basadas en la evidencia para diversos entornos sanitarios europeos. Dos consejos de experiencia virtuales y uno en persona garantizaron una representación auténtica mediante la participación de pacientes, cuidadores y representantes de toda Europa. Este proceso colaborativo identificó los principales elementos facilitadores y retos, lo que conforma un modelo de transición integral y escalable. Este informe describe las barreras significativas para una transición exitosa de la atención pediátrica a la atención de adultos, y presenta un marco de implementación para impulsar el cambio de políticas y optimizar los servicios en los sistemas sanitarios europeos.

Referencias

1. Manu Pereira, M., Colombatti, R., Alvarez, F., Bartolucci, P., Bento, C., & Brunetta, A. (2023). Sick cell disease landscape and challenges in the EU: the ERN-EuroBloodNet perspective. *Lancet Haematol*, 10 (8).
2. Pellegrini, M., Chakravorty, S., Del Mar Manu Pereira, M., Gulbis, B., Gilmour-Hamilton, C., & Hayes, S. (2023). Sick cell disease: Embedding patient participation into an international conference can transform the role of lived experience. *Orphanet J Rare Dis*, 18(1). (n.d.).
3. Saulsberry, A. C., Porter, J. S., & Hankins, J. S. (2019). A program of transition to adult care for sickle cell disease. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program*, 2019(1), 496-504.
4. MacFarlane A, Galvin R, O'Sullivan M, et al. Participatory methods for research prioritization in primary care: An analysis of the World Café approach in Ireland and the USA. *Fam Pract*. 2017;34(3):278-284. Doi:10.1093/fampra/cm104. (n.d.).
5. Nagel, R. L., Johnson, J., Bookchin, R. M., Garel, M. C., Rosa, J., & Schiliro, G. (1980). Beta-chain contact sites in the haemoglobin S polymer. *Nature*, 283(5750), 832-834. (n.d.).
6. Kato, G. J., Piel, F. B., Reid, C. D., Gaston, M. H., Ohene-Frempong, K., & Krishnamurti, L. (2018). Sick cell disease. *Nat Rev Dis Primers*, 4(18010). (n.d.).
7. Inusa, B. P. D., Stewart, C. E., Mathurin-Charles, S., Porter, J., Hsu, L. L., & Atoyebi, W. (2020). Paediatric to adult transition care for patients with sickle cell disease: A global perspective. *Lancet Haematol*, 7(4). (n.d.).
8. Kulandaivelu, Y., Laloo, C., Ward, R., Zempsky, W. T., Kirby-Allen, M., & Breakey, V. R. (2018). Exploring the Needs of Adolescents With Sick Cell Disease to Inform a Digital Self-Management and Transitional Care Program: Qualitative Study. *J MIR Pediatr Parent*, 1(2). (n.d.).
9. Ochocinski, D., Dalal, M., Black, L. V., Carr, S., Lew, J., Sullivan, K., y Kissoon, N. (2020). Life-Threatening Infectious Complications in Sick Cell Disease: A Concise Narrative Review. *Front Pediatr*, 8(38). (n.d.).
10. Colombatti R. (2016). MANAGEMENT OF CHILDREN WITH SICKLE CELL DISEASE IN EUROPE: CURRENT SITUATION AND FUTURE PERSPECTIVES. *EMJ Hematol.*, 1, 129-135. (n.d.).
11. Thomson, A. M. & et al. (2023). Global, regional, and national prevalence and mortality burden of sickle cell disease, 2000-2021: A systematic analysis from the global burden of disease study 2021. *The Lancet Haematology*, 10(8). [https://doi.org/10.1016/s2352-3026\(23\)00118-7](https://doi.org/10.1016/s2352-3026(23)00118-7). (n.d.).
12. Swerdlow, P. S. (2006). Red Cell Exchange in Sick Cell Disease. *Hematology*, 2006(1), 48-53. <https://doi.org/10.1182/asheducation-2006.1.48>
13. Vassilev, D., Boule, A., & Thompson, C. (2021). The global burden of cardiovascular disease: Impact of heart failure. *Eur Heart J*, 42(41), 4213-4221. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehab478>. (n.d.).
14. National Confidential Enquiry into Patient Outcome and Death (NCEPOD). (2023). The Inbetweeners: Transitioning young people with long-term conditions. NCEPOD. https://www.ncepod.org.uk/2023transition/The%20Inbetweeners_summary%20report.pdf. (n.d.).
15. Rea, K. E., Cushman, G. K., Santee, T., & Mee, L. (2021). Biopsychosocial factors related to transition among adolescents and young adults with sickle cell disease: A systematic review. *Crit Rev Oncol Hematol*, 167(103498).
16. Samarasinghe, S. C., Medlow, S., Ho, J., & Steinbeck, K. (2020). Chronic illness and transition from paediatric to adult care: A systematic review of illness specific clinical guidelines for transition in chronic illnesses that require specialist to specialist transfer. *Journal of Transition Medicine*, 2(1).
17. Grasemann, C., Hoppner, J., Burgard, P., Schundeln, M. M., Matar, N., & Muller, G. (2023). Transition for adolescents with a rare disease: Results of a nationwide German project. *Orphanet J Rare Dis*, 18(1).
18. Schwartz, L. A., Brumley, L. D., Tuchman, L. K., Barakat, L. P., Hobbie, W. L., & Ginsberg, J. P. (2013). Stakeholder validation of a model of readiness for transition to adult care. *JAMA Pediatr*, 167(10), 939-946.
19. Pape, L., & Ernst, G. (2022). Health care transition from pediatric to adult care: An evidence-based guideline. *Eur J Pediatr*, 181(5), 1951-1958.
20. Alashkar, F., Aramayo-Singelmann, C., Boll, J., Hoferer, A., Jarisch, A., & Kamal, H. (2022). Transition in Sick Cell Disease (SCD): A German Consensus Recommendation. *J Pers Med*, 12 (7).

21. Sickle Cell Society and PHE Sickle cell disease in childhood: Standards and recommendations for clinical care. (2019). Sickle Cell Society and Public Health England. <https://www.sicklecellsociety.org>.
22. Hoegy, D., Bleyzac, N., Gauthier-Vasserot, A., Cannas, G., Denis, A., & Hot, A. (2020). Impact of a paediatric-adult care transition programme on the health status of patients with sickle cell disease: Study protocol for a randomised controlled trial (the DREPADO trial. *Trials*, 21(1).
23. Haute Autorité de Santé. (2024). Syndromes drépanocytaires majeurs de l'enfant et de l'adolescent: Protocole national de diagnostic et de soins (PNDS). Haute Autorité de Santé. https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2024-05/pnds_syndromes_drepanocytaires_majeurs_enfant_adolescent.pdf. (n.d.).
24. Elli, L., Maieron, R., Martelossi, S., Guariso, G., Buscarini, E., & Conte, D. (2015). Transition of gastroenterological patients from paediatric to adult care: A position statement by the Italian Societies of Gastroenterology. *Dig Liver Dis*, 47(9), 734-740.
25. López Rubio M., M., Ricard Andrés, M., & VM, A. (2021). Guías y recomendaciones: Guía de enfermedad de células falciformes. Grupo de Eritropatología de la Sociedad Española de Hematología y Hemoterapia (SEHH). <https://www.sehh.es/publicaciones/guias-recomendaciones/>.
26. Wright, J. M., & Barr, D. A. (2018). The transition of young people with chronic health conditions: A systematic review of the literature. *PubMed*. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30196444/>. (n.d.).
27. Ruth Wogu, L. (2024). [Comunicación personal].
28. Tuchman, L. K., Schwartz, L. A., & Calkins, S. A. (2016). Transition to adulthood for adolescents with chronic illness: The importance of the medical home. *PubMed*. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27092253/>. (n.d.).
29. GotTransition.org. (n.d.). Got transition®—Six core elements of Health Care Transition™. <https://www.gottransition.org/six-core-elements/>
30. CHU de Bordeaux. (n.d.). Therapeutic education for adult sickle cell patients (Drepéduc). [https://www.chu-bordeaux.fr/Patient-proches/Education-th%C3%A9rapeutique/Programmes-d-%C3%A9ducation-th%C3%A9rapeutique/%C3%89ducation-th%C3%A9rapeutique-du-patient-dr%C3%A9panocytaire-adulte-\(Dr%C3%A9p%C3%A9duc\)/](https://www.chu-bordeaux.fr/Patient-proches/Education-th%C3%A9rapeutique/Programmes-d-%C3%A9ducation-th%C3%A9rapeutique/%C3%89ducation-th%C3%A9rapeutique-du-patient-dr%C3%A9panocytaire-adulte-(Dr%C3%A9p%C3%A9duc)/)
31. Speller-Brown, B., Varty, M., Thaniel, L., & Jacobs, M. B. (n.d.). Assessing Disease Knowledge and Self-Management in Youth With Sickle Cell Disease Prior to Transition. *J Pediatr Oncol Nurs*, 2018(1043454218819447).
32. Phillips, S., Chen, Y., Masese, R., Noisette, L., Jordan, K., & Jacobs, S. (2022). Perspectives of individuals with sickle cell disease on barriers to care. *PLoS One*, 17 (3).
33. Miles, S., Renedo, A., Augustine, C., Ojeer, P., Willis, N., & Marston, C. (2020). Obstacles to use of patient expertise to improve care: A co-produced longitudinal study of the experiences of young people with sickle cell disease in non-specialist hospital settings. *Critical Public Health*, 30(5), 544-554.
34. Schraeder, K., Dimitropoulos, G., Allemang, B., McBrien, K., & Samuel, S. (2021). Strategies for improving primary care for adolescents and young adults transitioning from pediatric services: Perspectives of Canadian primary health care professionals. *Fam Pract*, 38 (3), 329-338.
35. Treadwell, M., Telfair, J., Gibson, R. W., Johnson, S., & Osunkwo, I. (2011). Transition from pediatric to adult care in sickle cell disease: Establishing evidence-based practice and directions for research. *American Journal of Hematology*, 86(1), 116-120. <https://doi.org/10.1002/ajh.21880>
36. Chakravorty S., A., Dziwinski, s, Kaya, B., & Green, E. (2019). Optimising the Transition from Paediatric to Adult Care Model for People with Sickle Cell Disease – a UK Multidisciplinary Consensus Statement. Vol.13. No.3:654. *Health Sci J*, 3 (654).
37. Budde H, Williams GA, Scarpetti G, et al. What are patient navigators and how can they improve integration of care? [Internet] Copenhagen (Denmark): European Observatory on Health Systems and Policies; 2022. (Policy Brief, No. 44.) POLICY BRIEF. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK577643/>. (n.d.).
38. David Wood, K. P. (2022). What is the Traq?, ETSU Department of Pediatrics—Transition Readiness Assessment Questionnaire. <https://www.etsu.edu/com/pediatrics/traq/what.is.the.traq.php>
39. Renedo, A., Miles, S., Chakravorty, S., Leigh, A., Telfer, P., Warner, J. O., & Marston, C. (2019). Not being heard: Barriers to high quality unplanned hospital care during young people's transition to adult services—Evidence from 'this sickle cell life' research. *BMC Health Serv Res*, 19(1).

40. Frost, C., JR, RK, O., SO, F., EZ, C., LE, B., & M. (2016). Improving Sickle Cell Transitions of Care Through Health Information Technology. *American Journal of Preventive Medicine*, 51(1, Supplement 1).
41. Burch, G. (2023). The Digital Health Passport for Sickle Cell Disease <https://tinymedicalapps.com/dhp-for-sickle-cell-disease/>.
42. Sickle cell digital discovery report: Designing better acute painful sickle cell care. (2023). NHS Race and Health Observatory.
43. National Academies of Sciences, Engineering, and Medicine; Health and Medicine Division; Board on Population Health and Public Health Practice; Committee on Addressing Sickle Cell Disease: A Strategic Plan and Blueprint for Action; Martinez RM, Osei-Anto HA, McCormick M, editors. *Addressing Sickle Cell Disease: A Strategic Plan and Blueprint for Action*. Washington (DC): National Academies Press (US); 2020 Sep 10. 6, Delivering High-Quality Sickle Cell Disease Care with a Prepared Workforce. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK566459/>. (n.d.).
44. Health UK, D. (2013). Getting the right start: National Service Framework for Children Standard for Hospital Services. www.doh.gov.uk/nsf/children/gettingtherightstart. (n.d.).
45. Betz, C., Coyne, I., & Hudson, S. (2021). Health care transition: The struggle to define itself. *Compr Child Adolesc Nurs*, 39. en Google Scholar, 1-15. <https://doi.org/10.1080/24694193.2021.1933264>. Search
46. Martinez, R. M., Osei-Anto, H. A., & McCormick, M. (Eds.). (2020). *Addressing Sickle Cell Disease: A Strategic Plan and Blueprint for Action*.
47. Nazareth, M., Hart, L., Ferris, M., Rak, E., Hooper, S., & van Tilburg, M. A. L. (2018). A parental report of youth transition readiness: The Parent STARx Questionnaire (STARx-P) and re-evaluation of the STARx Child Report. *J Pediatr Nurs*, 38, 122-126.
48. Wood, D. L., Sawicki, G. S., Miller, M. D., Smotherman, C., Lukens-Bull, K., Livingood, W. C., & others. (2014). The Transition Readiness Assessment Questionnaire (TRAQ): Its factor structure, reliability, and validity. *Acad Pediatr*, 14. en Google Scholar PubMed, 415-422. <https://doi.org/10.1016/j.acap.2014.03.008>. Search
49. Pierce, J. S., Aroian, K., Milkes, A., Schifano, E., Schwindt, T., Gannon, A., & others. (2017). Health care transition for young adults with type 1 diabetes: Stakeholder engagement for defining optimal outcomes. *J Pediatr Psychol*, 42. en Google Scholar PubMed, 970-982. <https://doi.org/10.1093/jpepsy/jsx076>. Search
50. Bulgin, D., Tanabe, P., & Jenerette, C. (2018). Stigma of Sickle Cell Disease: A Systematic Review. *Issues Ment Health Nurs*, 39(8), 675-686.
51. Houwing, M. E., Buddenbaum, M., Verheul, T. C. J., Pagter, A. P. J., Philipsen, J. N. J., Hazelzet, J. A., & Cnossen, M. H. (2021). Improving access to healthcare for paediatric sickle cell disease patients: A qualitative study on healthcare professionals' views. *BMC Health Services Research*, 21(1).
52. Sickle Cell Society. (2021). NO ONE'S LISTENING: AN INQUIRY INTO THE AVOIDABLE DEATHS AND FAILURES OF CARE FOR SICKLE CELL PATIENTS IN SECONDARY CARE. <https://www.sicklecellsociety.org/wp-content/uploads/2021/11/No-Ones-Listening-PDF-Final.pdf>
53. de Montalembert, M., Tshilolo, L., & Allali, S. (2019). Sickle cell disease: A comprehensive program of care from birth. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program*, 2019(1), 490-495. <https://doi.org/10.1182/hematology.2019000053>
54. Middleton, J., Calam, R., & Ulph, F. (2018). Communication with children about sickle cell disease: A qualitative study of parent experience. *Br J Health Psychol*, 23, 685-700. <https://doi.org/10.1111/bjhp.12311>
55. Sickle Cell Society. (2021). Sickle Cell Society: A parent's guide to managing sickle cell disease. www.sicklecellsociety.org.
56. Crosby, L. E., Hood, A., Kidwell, K., & others. (2020). Improving self-management in adolescents with sickle cell disease. *Pediatr Blood Cancer*, 67(10), e28492. <https://doi.org/10.1002/pbc.28492>
57. Colombatti, R., Hegemann, I., Medici, M., & Birkegard, C. (2023). Systematic Literature Review Shows Gaps in Data on Global Prevalence and Birth Prevalence of Sickle Cell Disease and Sickle Cell Trait: Call for Action to Scale Up and Harmonize Data Collection. *J Clin Med*, 12 (17).
58. Huber, B., Belenky, N., Watson, C., & others. (2023, October 17). Reimbursement Mechanisms and Challenges in Team-Based Behavioral Health Care. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK606628/>
59. Deepa Manwani, M., & Davidson, L. (2020). Transition Navigator Intervention improves transition readiness to adult care and addresses barriers for youth. Authorea.

60. Anie, K. A., Telfair, J., & Sickle Cell Disease Transition Study Working, G. (2005). Multi-site study of transition in adolescents with sickle cell disease in the United Kingdom and the United States. *Int J Adolesc Med Health*, 17(2), 169-178.
61. Sickle Cell Society. (N.d.). East London Children & Young Person's Mentoring Programme brochure. <https://www.sicklecellsociety.org/wp-content/uploads/2023/01/East-London-Children-Young-Persons-Mentoring-Programme-brochure-1.pdf>. (n.d.).
62. M. C, C. P. V., T, I. D., & O-06, J. E. (2022). SICKLE CELL DISEASE: A FRENCH SPEAKING TRAINING PLATFORM TARGETING ALL LEVELS OF THE HEALTHCARE SYSTEM. *Hemasphere*, 6(Suppl):0, 4-05. <https://doi.org/10.1097/01.HS9.0000872832.52488.58>. (n.d.).
63. Kayle, M., Docherty, S. L., Sloane, R., Tanabe, P., Maslow, G., Pan, W., & Shah, N. (2019). Transition to adult care in sickle cell disease: A longitudinal study of clinical characteristics and disease severity. *Pediatric Blood & Cancer*, 66(1), e27463. <https://doi.org/10.1002/pbc.27463>
64. Schwartz, L. A., Radcliffe, J., & Barakat, L. P. (2009). Associates of school absenteeism in adolescents with sickle cell disease. *Pediatr Blood Cancer*, 52(1), 92-96. <https://doi.org/10.1002/pbc.21819>
65. Lukoo, R. N., Ngiyulu, R. M., Mananga, G. L., Gini-Ehungu, J. L., Ekulu, P. M., Tshibassu, P. M., & Aloni, M. N. (2015). Depression in children suffering from sickle cell anemia. *J Pediatr Hematol Oncol*, 37(1), 20-24. <https://doi.org/10.1097/MPH.0000000000000276>
66. Brousse, V., Bernaudin, F., Melaine, A., Goguillot, M., Gallagher, M., Benard, S., & Habibi, A. (2023). Severity and burden of sickle cell disease in France: A nationwide real-world study. *Haematologica*, 108(9), 2476-2486.
67. Blinder, M. A., Duh, M. S., Sasane, M., Trahey, A., Paley, C., & Vekeman, F. (2015). Age-Related Emergency Department Reliance in Patients with Sickle Cell Disease. *J Emerg Med*, 49 (4), 1.
68. Speller-Brown, B., Patterson Kelly, K., VanGraafeiland, B., Feetham, S., Sill, A., Darbari, D., & Meier, E. R. (2015). Measuring Transition Readiness: A Correlational Study of Perceptions of Parent and Adolescents and Young Adults with Sickle Cell Disease. *J Pediatr Nurs*, 30 (5), 788-796.
69. Leleu, H., Arlet, J. B., Habibi, A., Etienne-Julan, M., Khellaf, M., & Adjibi, Y. (2021). Epidemiology and disease burden of sickle cell disease in France: A descriptive study based on a French nationwide claim database. *PLoS One*, 16(7).
70. Overview—Children and youth. (n.d.). Eurostat. Consultado el 23 de mayo de 2025 en <https://ec.europa.eu/eurostat/web/children-youth>
71. Ferris, M., Cohen, S., Haberman, C., Javalkar, K., Massengill, S., Mahan, J. D., & others. (2015). Self-management and transition readiness assessment: Development, reliability, and factor structure of the STARx questionnaire. *J Pediatr Nurs*, 30. en Google Scholar PubMed, 691-699. <https://doi.org/10.1016/j.pedn.2015.05.009.Search>
72. Moreno-Galdó, A., Regné Alegret, M. C., Aceituno López, M. A., Camprodon-Gómez, M., Martí Beltran, S., Lara Fernández, R., & del-Toro-Riera, M. (2023). Implementación de programas de transición de la adolescencia a la edad adulta. *Anales de Pediatría*, 99(6), 422-430.
73. Medin, G. (2 de octubre de 2024). [Comunicación personal].
74. Jerman, H. (14 de abril de 2025). [Comunicación personal].
75. Medin, G. (14 de abril de 2025). [Comunicación personal].
76. Olejniczak, K., Borkowska-Waszak, S., Domaradzka-Widła, A., and Park, Y. (2020). Policy labs: The next frontier of policy design and evaluation?. *Policy & Politics* 48, 1, 89-110, disponible en: <https://doi.org/10.1332/030557319X15579230420108>. (n.d.).



Sickle Cell Transitions
Policy Lab

Si tiene alguna pregunta, póngase en contacto con la secretaria del Policy Lab en sicklecell@mhpgroup.com