

INFORMACIÓN PARA EVALUACIÓN DE DISCAPACIDAD Y DEPENDENCIA EN ENFERMEDADES RARAS



Asociación Nacional de
HIPERTENSIÓN PULMONAR

1.- ANTECEDENTES

Este documento se redacta a la atención de las Consejerías de Asuntos Sociales y Familia con el fin de elaborar un protocolo que permita a los equipos evaluadores de la discapacidad y de la dependencia tener en cuenta algunos aspectos que les es muy difícil contemplar, partiendo de los informes de los especialistas.

Esto es así debido básicamente a que

1º.- se trata de personas afectadas por alguna de las “enfermedades raras” que por su número, la <OMS < admite hasta 5.000, y por su poca frecuencia pueden ser desconocidas por los evaluadores.

2º.- Los informes de los especialistas se limitan a veces a una exposición escueta del diagnóstico en sí mismo y sin tener en cuenta los efectos colaterales de ese diagnóstico.

3º.- La mayoría de las ER tiene en común su cronicidad, van acompañadas de dolores permanentes, implican una pérdida de la autoestima y un rechazo de su imagen, son incapacitantes para el desarrollo del día a día a nivel doméstico, social y laboral.

4º.- Con frecuencia son progresivas en sí misma o en sus efectos colaterales, con periodos de crisis muy agudas que les lleva a estados depresivos o incluso a depresiones profundas.

Estos antecedentes implican que los protocolos de evaluación contemplen a la persona en su integridad y no solo en su enfermedad de origen

Enfermedad: Hipertensión Pulmonar		
Asociación: Asociación Nacional de Hipertensión Pulmonar		
Representante legal: Eva García García	Teléfono: 685 45 43 49	
Estimación nº de afectados: Entre 15 y 55 casos por millón	Nº de niños:	Nº de adultos:
<p>Explicación genérica de Hipertensión Pulmonar:</p> <p>La Hipertensión Pulmonar se define por la constatación de un aumento de la presión arterial pulmonar media a partir de cifras iguales o mayores a 25 mmHg en el cateterismo cardiaco derecho. Puede ser debida a causas desconocidas, hereditarias o asociadas a múltiples procesos : enfermedades del tejido conectivo, hipertensión portal, infección por VIH, causas tóxicas (síndrome del aceite tóxico, trastornos tiroideos, etc.), con cardiopatía izquierda, asociada a enfermedades respiratorias, debida a tromboembolismo y una miscelánea de enfermedades pulmonares menos frecuentes, compresión de vasos pulmonares....La Clasificación Internacional de Dana Point de 2008 recogida en una tabla es la actualmente seguida por todos los centros médicos mundiales .</p> <p>Es una enfermedad crónica, que precisa de un tratamiento médico permanente tanto por vía oral, subcutánea, inhalada o en perfusión continua intravenosa. Progresiva a pesar del tratamiento, que ha conseguido mejorar la supervivencia pero no curarla, de manera que precisa de un tratamiento permanente médico o y en casos en que este tratamiento no se consiga estabilizar la enfermedad se puede plantear una intervención quirúrgica: Tromboendarterectomía en algunos pacientes en que la la HP se debe a a tromboembolismo pulmonar crónico, trasplante hepático en la hipertensión portopulmonar o trasplante pulmonar en pacientes con HAP idiopática. Con los avances en el tratamiento médico se ha conseguido mejorar la supervivencia de la enfermedad que actualmente está en torno al 70% a los 5 años</p> <p>Principales complicaciones: Muerte súbita por fallo cardíaco, insuficiencia cardiaca congestiva</p> <p>Pronóstico: depende del estadio en que se diagnostique la enfermedad. Cuando más pronto, mejor respuesta habrá al tratamiento. Una simple ecocardiografía puede detectar la enfermedad en etapas tempranas.</p> <p>Seguimiento: se hace de forma periódica valorando la mejoría del estado funcional, la medición de parámetros hemodinámicos y la capacidad al esfuerzo mediante el test de marcha 6 minutos.</p>		

De 0 a 5 años

Revisión valoración: Bianaual

Desde el punto de vista clínico

(Valoración a realizar por los médicos que abordan la ER, neurólogo, traumatólogo, cirujano, oftalmólogo,)

Los niños menores de 5 años padecen a menudo hipertensión pulmonar en el contexto de otra enfermedad, ya sean malformaciones congénitas (cardiacas o pulmonares, o incluso síndromes polimalformativos), cromosomopatías (e.: Síndrome de Down), enfermedades metabólicas, o secuelas de la prematuridad, como la displasia broncopulmonar. En este grupo de edad los niños con HTP precisan frecuentemente oxigenoterapia domiciliaria continua, y técnicas especiales para su alimentación, (bombas de infusión enteral nocturnas o a débito continuo, sondas nasogástricas, o gastrostomías), y administración de diversos medicamentos, (ya sea por vía oral, o incluso mediante bombas de infusión o aerosoles) tanto para su hipertensión pulmonar como para la enfermedad de base. La dependencia de los padres suele ser absoluta, impidiendo o dificultando la vida laboral de uno ó los dos progenitores. Las frecuentes visitas a los diversos especialistas que tratan a estos niños, así como sus frecuentes hospitalizaciones son otro factor que interfiere en la dinámica familiar y dificulta la vida laboral de los padres.

Desde el punto de vista psicológico y sensomotor

(Valoración a realizar por psicólogos, logopedas, pedagogos, fisioterapeutas, terapeuta ocupacional,....)

El niño pequeño con HP no tiene la organización psicológica necesaria para mentalizar la enfermedad. No obstante, debido a la experiencia del dolor que pueden llevar aparejadas las pruebas médicas a las que ha de someterse para su diagnóstico y tratamiento y a las sensaciones corporales dolorosas, pueden aparecer algunas manifestaciones clínicas en la esfera psicológica y del desarrollo que es necesario valorar. Nos referimos a:

- Retraso madurativo.
- Agitación psicomotriz o trastornos en la motilidad (enlentecimiento psicomotriz).
- Dificultades en el control de esfínteres.
- Trastornos en la alimentación.
- Trastornos del sueño

Desde el punto de vista social, laboral y educativo

(Valoración a realizar por el trabajador social)

De 6 a 11 años

Revisión valoración:

Desde el punto de vista clínico

(Valoración a realizar por los médicos que abordan la ER, neurólogo, traumatólogo, cirujano, oftalmólogo,)

Las dificultades para los niños con HTP en este grupo de edad son similares a las descritas para el grupo de 0 a 5 años, con la única excepción de que no es tan frecuente que se precisen técnicas de ayuda para su nutrición. Sin embargo, nos encontramos con el problema adicional de compatibilizar una adecuada escolarización con las limitaciones físicas que padecen (disnea de esfuerzo, o incluso necesidad de oxigenoterapia continua) así como el problema de la administración de sus medicaciones durante el horario escolar. A esta edad los niños pueden empezar a tener dificultades para una normal relación con otros niños de su edad, debido a su discapacidad física (incapacidad para realizar determinados juegos, o prácticas deportivas), y sentirse marginados.

Desde el punto de vista psicológico y sensomotor

(Valoración a realizar por psicólogos, logopedas, pedagogos, fisioterapeutas, terapeuta ocupacional,....)

Como consecuencia de las limitaciones físicas que impone la HP y debido a que el niño de 6 a 11 años ya ha comenzado a adquirir conciencia psicológica de la enfermedad, pueden aparecer distintas manifestaciones que es necesario tener en cuenta en la valoración de su dependencia. Estas son:

Trastornos en el aprendizaje.

Fracaso escolar.

Trastornos del habla.

Dificultades en la socialización con iguales.

Trastornos de conducta.

Trastornos del sueño y de la alimentación.

Posible existencia de crisis de agitación o impulsividad.

Trastornos en la psicomotricidad.

Desde el punto de vista social, laboral y educativo

(Valoración a realizar por el trabajador social)

De 12 a 18 años

Revisión valoración:

Desde el punto de vista clínico

(Valoración a realizar por los médicos que abordan la ER, neurólogo, traumatólogo, cirujano, oftalmólogo,)

La adolescencia es una edad especialmente complicada para los pacientes pediátricos con enfermedades crónicas, como la hipertensión pulmonar.

A las limitaciones físicas, se une la presión psicológica de un futuro incierto, del que empiezan a ser conscientes, y el miedo a la muerte. Frecuentemente esta angustia se expresa como rechazo a los tratamientos, cuyo cumplimiento puede verse seriamente amenazado en esta edad.

Desde el punto de vista psicológico y sensomotor

(Valoración a realizar por psicólogos, logopedas, pedagogos, fisioterapeutas, terapeuta ocupacional,....)

A las dificultades propias de la adolescencia se añaden complicaciones en el caso de los chicos afectados de HP, tanto si el diagnóstico se produce en la adolescencia como si se trata de un niño con HP que se enfrenta a los cambios que se producen en esta etapa. Consideramos necesario valorar la presencia de alguna de estas manifestaciones, que correlacionan con la presencia de HP en los adolescentes:

Comportamiento infantil

Especial conflictividad en las relaciones familiares

Aislamiento social

Disminución significativa de las actividades de ocio

Conductas disruptivas, agresividad, impulsividad

Sintomatología depresiva

Fracaso escolar, inhibición intelectual

Trastornos de la identidad o de la conducta sexual

Desde el punto de vista social, laboral y educativo

(Valoración a realizar por el trabajador social)

Edad adulta

Revisión de la valoración:

Desde el punto de vista clínico

(Valoración a realizar por los médicos que abordan la ER, neurólogo, traumatólogo, cirujano, oftalmólogo,)

Los síntomas de la enfermedad son: fatiga en relación con la sobrecarga cardíaca que supone la hipertensión pulmonar, síncope (a veces pueden ser de inicio al realizar un esfuerzo brusco) por fallo cardíaco, insuficiencia respiratoria (baja SaO₂), signos de insuficiencia cardíaca derecha manifestados por edema de extremidades inferiores, aumento del perímetro abdominal (ascitis), signos de insuficiencia cardíaca izquierda manifestados por acentuación de la disnea de causa respiratoria por edema pulmonar.

El tipo de vida de estos pacientes cada vez está más limitado no pudiendo realizar una actividad física o estar limitada, en cualquier caso está limitada por la disnea provocada por un aumento de frecuencia cardíaca en un corazón ya forzado a trabajar en situación de sobrecarga. No pueden transportar pesos. En caso de que precisen oxigenoterapia continua deben ir acompañados por otra persona que les lleve la mochila de oxígeno.

El fallecimiento en estos pacientes es por fallo cardíaco y puede ser de forma brusca tras la realización de un esfuerzo no necesariamente brusco.

Precisan un tratamiento complejo y continuo que incluye anticoagulantes para disminuir el riesgo de una trombosis o como tratamiento si la causa de la hipertensión es por tromboembolismo, vasodilatadores de forma combinada tanto por vía oral, como inhalada, como en los casos avanzados, mediante bomba subcutánea de infusión continua o intravenosa por vía central. Estos últimos tratamientos condicionan también su calidad de vida.

En los casos de escasa respuesta terapéutica se plantea la necesidad de un trasplante pulmonar o cardiopulmonar. Generalmente estos pacientes mantienen una calidad de vida muy limitada con una actividad mayormente sedentaria que requiere la ayuda para la realización de cualquier tarea.

Desde el punto de vista psicológico y sensomotor

(Valoración a realizar por psicólogos, logopedas, pedagogos, fisioterapeutas, terapeuta ocupacional,...)

Los adultos afectados de HP manifiestan con frecuencia síntomas en la esfera psicológica. Su presencia disminuye significativamente la calidad de vida de los afectados. Los síntomas principales que suelen observarse, y que se hace necesario recoger, por su carácter incapacitante, en una valoración de la dependencia, son:

Alto nivel de ansiedad

Trastornos del sueño

Sintomatología depresiva

Anhedonia, apatía.

Desequilibrio en las áreas ocupacionales

Desde el punto de vista social, laboral y educativo

(Valoración a realizar por el trabajador social)

Requieren frecuentes ingresos y/o consultas ambulatorias para ajuste del tratamiento. Casi todos ellos son de dispensación hospitalaria por lo que obligadamente hay que acudir a los centros hospitalarios dónde le han sido prescritos.

Los ingreso, seguimiento ambulatorio y la clínica de disnea e insuficiencia respiratoria le dificulta grandemente o le imposibilita para el desempeño de una actividad laboral y de una vida social. Igualmente le hace dependiente de personal de apoyo en los diferentes ámbitos y desplazamientos. La consecución y administración de medicación, dispensación de oxígeno, supone igualmente una dificultad añadida.

OTRAS OBSERVACIONES:

Uno de los aspectos sociales que enfrenta la casi totalidad de los pacientes de hipertensión pulmonar es la ausencia de elementos externos que denoten las dificultades y limitaciones que impone el progreso de la enfermedad con la excepción de aquellos pacientes que tienen que llevar oxígeno. Esta apariencia de movilidad y de “normalidad” limita la inclinación hacia la solidaridad que cabría esperar del entorno social e incluso médico.

Imposibilitados de transportar pesos y de recorrer distancias largas o subir pendientes, no encuentran apoyo para conseguir aparcamientos para personas discapacitadas con lo que el transporte de la bolsa de la compra, desplazarse de un punto a otro, etc. suponen un desafío creciente en su vida diaria a medida que progresa la enfermedad.

Igualmente, esta apariencia de persona sana que contrasta con la realidad de unas limitaciones físicas importantes y crecientes conduce a grandes incomprensiones por parte del entorno social e incluso familiar que los llega a considerar como perezosos, aprovechados o “cuentistas”. Esta imagen negativa conduce a los pacientes a sentimientos de aislamiento, incomprensión e inadaptación, llegando a crear sentimientos de culpa o problemas de autoestima graves.

Por otro lado, hay variaciones de la capacidad de esfuerzo y los pacientes que eventualmente pueden hacer un esfuerzo que no es habitual, porque en ese momento o ese día tienen una sintomatología menos acusada, tienden a “disfrutar” de esa capacidad temporal con lo que se refuerza la imagen de persona sana y sin limitaciones por parte de los que tienen alrededor potenciando así los efectos de rechazo o de crítica por parte de los que desconocen la hipertensión pulmonar.

COSTE ECONÓMICO DE LA ENFERMEDAD

- de los fármacos
- de las consultas médicas.
- de los transportes debidos a su enfermedad.
- de productos farmacéuticos o medicina alternativa exigidos por su enfermedad y no asumidos por la seguridad social o asumidos de forma deficitaria
- de las adaptaciones que ha tenido que hacer en su casa exigidas por su enfermedad a nivel de acceso a la vivienda, de redistribución de los espacios de la vivienda, del mobiliario.....
- su enfermedad le impide desarrollar las labores de casa y se ve obligada a contratar los servicios de limpieza, etc.