



ARTÍCULO ESPECIAL



Transición desde las unidades de fibrosis quística pediátricas a unidades de adultos

C. Oliveira Fuster, E. Pérez-Ruiz, J. Pérez-Frías*, J.J. Martín Villasclaras, A. Domenech y A. Valencia

Servicios de Neumología y *Pediatria. Hospital Universitario Carlos Haya. Málaga.

Introducción

La fibrosis quística (FQ) es, probablemente, la enfermedad crónica en la que la supervivencia y la calidad de vida han mejorado más llamativamente en los últimos 25 años, tanto que ha pasado de considerarse una enfermedad fatal a ser una enfermedad crónica¹⁻⁴. Según datos de la Cystic Fibrosis Foundation, en los EE.UU., en 1960 la supervivencia media era de 4 años, en 1988 de 26,6 años y en 1998 se ha incrementado a 32,3 años^{5,6}.

La mejora en el diagnóstico y el manejo de estos enfermos en unidades especializadas y multidisciplinarias ha hecho que la mayoría de los niños nacidos con FQ puedan esperar llegar a la edad adulta^{7,8}. Sin embargo, los métodos y accesibilidad a las mismas varían sustancialmente en distintos países, lo que puede influir sobre la supervivencia^{2,9}. En un estudio de Fogarty et al¹⁰, se comparan las diferencias existentes entre países en la edad media del fallecimiento por FQ y concluyen que ésta se ha incrementado progresivamente en función del tiempo en todos los países estudiados. La edad media internacional de muerte por FQ ha pasado de 8 años en 1974, a 21 años en 1994. Sin embargo, la media de edad en el momento del fallecimiento varía según los países, siendo mayor en los EE.UU. y el Reino Unido. Las mujeres morían significativamente antes que los varones¹⁰.

El estudio genético también ha permitido descubrir formas clínicas de la enfermedad con un fenotipo más benigno, con escasa o nula repercusión durante la infancia y que van a diagnosticarse en la edad adulta². El mayor incremento de la población con FQ se está produciendo entre el grupo de mayores de 15 años^{1,7}. En EE.UU., los pacientes con FQ de edad igual o superior a 18 años se incrementaron del 8% en 1969 al 33% en 1990 y al 37% en 1998⁵.

A la vista de estos datos, hoy día resulta imprescindible la creación de unidades específicas y multidiscipli-

narias de FQ de adultos y coordinar de forma adecuada el paso desde las unidades pediátricas, transición que ocurre en el contexto de los múltiples cambios que caracterizan la adolescencia^{2,9,11}.

Adaptación psicosocial del adolescente y el adulto con fibrosis quística

La adolescencia es un período crítico para cualquier persona en el que se producen numerosos cambios físicos y psíquicos. El adolescente necesita sentirse bien con su imagen corporal, con el desarrollo de su sexualidad, caminar hacia la independencia, sentirse aceptado por su grupo, establecer relaciones maduras con los compañeros de ambos sexos y hacer planes realistas sobre su futuro. La adolescencia es una etapa de independencia y rebeldía⁹.

Las dificultades inherentes al paso hacia la edad adulta se magnifican en los enfermos crónicos¹¹. El paciente con FQ puede tener un crecimiento y pubertad retrasados, una incapacidad física creciente y el conocimiento de que su esperanza de vida puede estar limitada⁹. Las dificultades para mantener un ritmo de vida similar al de sus compañeros en los estudios, trabajo, deportes, ocio, etc., pueden suponer un problema añadido que desemboque en la falta de cumplimiento del tratamiento o en alteraciones psicosociales^{11,12}.

Existen diferencias importantes en los resultados de los estudios que analizan la adaptación psicosocial de los adolescentes y adultos con FQ; si bien la mayoría parece indicar que estos pacientes, comparados con otros enfermos crónicos, suelen estar mejor adaptados y tener mayor adhesión al tratamiento, otros encuentran que son dependientes, aislados, con baja autoestima, altos grados de estrés y bajas tasas de empleo y matrimonio¹³⁻²⁰.

Transferencia: ¿por qué, cómo, cuándo?

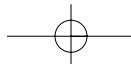
Según el consenso de la Cystic Fibrosis Foundation es recomendable que los pacientes sean controlados en lugares apropiados a su edad, donde se promueva su autonomía y su integración social²¹.

Los pacientes necesitan autonomía, cierta independencia de la familia y de los profesionales de la salud y asumir la responsabilidad de su enfermedad. La atención

Correspondencia: Dr. A. Valencia Rodríguez.
Jefe de Servicio de Neumología. Hospital Universitario Carlos Haya.
Secretaría de Neumología, 5.ª Planta, Pabellón B.
Avda. Carlos Haya, s/n. Málaga.

Recibido: 13-2-01; aceptado para su publicación: 27-2-01.

(Arch Bronconeumol 2001; 37: 448-448)



A. OLVEIRA FUSTER ET AL.- TRANSICIÓN DESDE LAS UNIDADES DE FIBROSIS QUÍSTICA PEDIÁTRICAS
A UNIDADES DE ADULTOS

médica que se presta a los niños suele ser más protectora, dirigida a los padres y "prescriptora" que la que se ofrece a los adultos. En las unidades pediátricas los jóvenes pueden seguir percibiéndose como niños. Es necesario que el adolescente se controle en un lugar donde se relacione con otras personas de su edad, se pueda expresar con intimidad, y donde se le pueda orientar en prácticas educacionales y vocacionales. Deben tener esperanzas en el futuro y saber que es posible que tengan una larga supervivencia. Mantenerlos en la unidad pediátrica es tanto como decirles que sus vidas pueden ser muy cortas y que no merece la pena moverlos. El convivir con personas adultas, algunas de ellas menos afectadas, y que desarrollan una vida activa, puede ser beneficioso y darles renovadas esperanzas^{9,11,22,23}.

La necesidad de transición es imprescindible, además, por los condicionantes sociosanitarios del entorno en que nuestra actividad se desarrolla y que especifica ámbitos de atención y hospitalización para niños y adultos bien diferenciados²⁴.

La transferencia debe ser planificada y coordinada e implicará a los pacientes y a sus familias. Requiere un trabajo conjunto con un programa de transición discutido y consensuado y con protocolos de tratamiento y seguimiento similares. Debe ser progresiva –con visitas alternadas con ambas unidades o con unidades transicionales– y flexible; es preferible el conocimiento personal previo de los médicos que llevan la unidad de adultos por parte de los pacientes^{9,11}.

El momento del cambio dependerá del individuo, de su nivel de maduración, de la gravedad de su enfermedad, de los deseos del paciente y su familia y de posibles alteraciones psicopatológicas. No se iniciará el proceso cuando estén inestables o agudizados o en fase terminal de la enfermedad. Suele iniciarse entre los 14 y 16 años y no se demorará más allá de los 18 años. Deben prepararse desde la unidad infantil y establecer fechas concretas, sabiendo que la transición será obligada para todos. La aceptación de que este paso es inevitable reduce la ansiedad frente al futuro^{2,9,11,22,25}.

Modelos de transferencia

Existen diferentes modelos de transición a la etapa adulta para pacientes con enfermedades crónicas, que pueden aplicarse a la FQ^{9,22,26}:

Modelo basado en la edad

En general, la Seguridad Social en España atiende a los pacientes por edades, hasta los 14 años en consultas y hospitales pediátricos y a partir de esta edad en los de adultos. Los pediatras y médicos generales suelen controlar al enfermo y los especialistas actúan como consultores²⁶. En Inglaterra el límite está a los 16 años⁷ y en los EE.UU. a los 18 años²¹. Otros grupos aconsejan la creación de hospitales o unidades especialmente dedicadas a la atención de los adolescentes y adultos jóvenes con personal especializado en dar soporte psicológico y educacional a este colectivo²⁷.

Modelo basado en enfermedades específicas

Existen tres grupos de profesionales encargados del cuidado del paciente a lo largo de su vida; el grupo pediátrico, el equipo transicional que engloba personal especializado en niños y adultos, y el de adultos. En otras ocasiones, funcionan dos unidades independientes aunque la transferencia suele ser coordinada por algún miembro de la unidad pediátrica^{9,11,26}.

Hay distintos modelos de transferencia en FQ y no hay evidencia clara de cuál es el mejor. Son necesarios estudios controlados a medio y largo plazo para tener datos sobre la satisfacción de los pacientes y su desarrollo psicosocial. El modelo más extendido es el que atiende por enfermedades específicas, con una unidad pediátrica, una transicional y una de adultos^{2,9}.

Unidad transicional

Basada en la pediátrica e integrada por pediatras y especialistas de adultos. Ver a los clínicos trabajando juntos, con unos protocolos adecuados a su enfermedad, transmite confianza al paciente y su familia y hace más fácil el cambio^{2,9,11}. En un estudio de Abbdale et al²⁸, al 81% de los pacientes preguntados sobre la transferencia le gustaría ver al médico de adultos en el hospital pediátrico y el 64% piensa que tener protocolos por escrito puede ser útil²⁸.

Los adolescentes irán conociendo, en esta etapa, y de forma progresiva, el hospital y a sus profesionales^{2,9}. Es aconsejable que la transferencia se haga acorde con la edad en que obligatoriamente van a ser ingresados en el hospital general, o bien que se prolongue su atención en las áreas de hospitalización pediátrica hasta que la transferencia se haya culminado.

Por otro lado, es importante contemplar un cuidado especial de estos jóvenes en las unidades transicionales para interferir lo menos posible con su vida normal (trabajo, estudios, etc.) con programas de tratamiento y apoyo domiciliarios y deben establecerse programas de educación continuada para los pacientes sobre su enfermedad, su tratamiento, aspectos sexuales y reproductivos, hábitos tóxicos, prácticas de riesgo y orientación vocacional^{11,12}.

En un estudio Nasr et al²⁹ analizan el programa transicional de la Unidad de FQ de la Universidad de Michigan, donde la transferencia es coordinada por el trabajador social. Alrededor de los 17 años los pacientes son atendidos conjuntamente por el pediatra y el especialista de adultos en el hospital pediátrico, durante 1-2 años y posteriormente el equipo de adultos asume toda la responsabilidad. La mayoría de los consultados aprobaban este sistema y les gustaba que el internista les visitara inicialmente en la unidad pediátrica. Todos los pacientes aceptaban de buen grado el paso a la unidad de adultos y una vez terminado el programa, el 65% la preferían. Valoraban como muy positivo que decidían el tratamiento con sus médicos y no sus padres, que se hablaba más directamente con ellos, que eran mejor informados y que se les trataba como adultos²⁹. Westwood et al³⁰ realizaron una encuesta entre adolescentes atendi-

dos en una clínica de FQ en Sudáfrica y a sus padres. La mayoría respondió que la edad más adecuada para la transferencia era entre los 16 y 18 años y que la autonomía en su cuidado era muy importante. Más del 90% de los encuestados pensaban que el cambio podía ser útil pero el 80% se sentía inseguro³⁰.

Organización de las unidades de fibrosis quística de adultos

El objetivo fundamental de todas las unidades de FQ es el tratamiento comprensivo, individualizado y multidisciplinar de la enfermedad con la participación de un gran abanico de expertos. Idealmente, los pacientes deben ser seguidos en programas específicos para adultos con FQ. El equipo debe estar compuesto por un neumólogo y otros especialistas como endocrino y gastroenterólogo, así como ATS, fisioterapeuta, dietista, psicólogo y asistente social^{21,26,31}.

El coordinador debe ser un médico que haya recibido especial formación en FQ (generalmente un neumólogo) y con relación con las unidades pediátricas. Atenderá a los pacientes con la ayuda, como consultores, de los diferentes especialistas, según los problemas que vayan presentando en el curso de su enfermedad. Controlará también la puesta al día de las pautas diagnósticas y terapéuticas así como el seguimiento y protocolización de la asistencia. Por otra parte, apoyará programas de investigación, educación sanitaria y ayuda económica. Si no hay suficiente número de enfermos como para justificar dos unidades independientes, un neumólogo, especialmente preparado en este campo, puede encargarse del cuidado de los adultos integrado con el equipo pediátrico^{21,26,31}.

Salcedo et al²⁶ publicaron el resultado de una encuesta sobre la transferencia, realizada a las 24 unidades infantiles registradas en la Sociedad Científica Española en lucha contra la FQ. De los 24 centros encuestados, sólo cuatro (16,67%) tenían unidad multidisciplinaria de adultos. Diez centros (42%) no habían realizado la transición, ya que no disponían de un grupo de especialistas adecuado en su medio. El 58% había culminado la transferencia aunque no sin problemas; de éstos, en el 71% de los casos se llevó a cabo entre los 16 y los 18 años y a los 14 años en el resto. El neumólogo de adultos es el que controla a los pacientes en estrecha conexión con los especialistas de la unidad infantil. Habitualmente, el neumólogo no está dedicado exclusivamente a estos enfermos y suele trabajar en consultas transicionales en los hospitales infantiles, durante unos años, antes de realizar la transferencia²⁶.

En nuestro centro, en octubre de 1995 se habilitó una consulta transicional en el hospital infantil, donde los neumólogos de adultos atienden a los pacientes con FQ mayores de 16 años, en estrecha relación con el equipo pediátrico y con el apoyo de los distintos especialistas del hospital general.

Problemas de la transferencia

El equipo de FQ debe valorar el contexto familiar y social del paciente al inicio de la adolescencia para de-

tectar posibles conflictos y encauzarlos con el apoyo de los psicólogos y trabajadores sociales del centro. Reconocer los conflictos y abordarlos de forma temprana puede ayudar a evitar problemas en el futuro⁹. Schidlow resumió los obstáculos potenciales para una transferencia eficaz²⁵:

Familia

El papel de los padres debe cambiar radicalmente, pasando de controlar todos los pormenores de la enfermedad y su tratamiento a traspasar a sus hijos dicha responsabilidad. En ocasiones pueden sentirse "apartados" después de muchos años de dedicación casi exclusiva a su cuidado². El adolescente debe centrar la relación médico-paciente y hay que aconsejar a los padres para que les animen a acudir solos al médico¹¹. En una familia con dinámicas saludables debe haber un continuo movimiento entre supervisión y autonomía e independencia²².

Lo incierto del futuro es una permanente fuente de ansiedad y muchas veces no tienen una percepción objetiva de la esperanza de vida real del enfermo. Por otro lado, el compromiso con el tratamiento puede alterar la relación padres-hijos ya que las necesidades del adolescente como paciente pueden chocar con las que tiene como persona. La hiperprotección en este momento puede tener un efecto negativo a largo plazo en la evolución de la enfermedad, por lo que los padres sobreprotectores deben recibir apoyo y consejo por personal especializado. En general, no suelen confiar en el equipo de adultos²⁵. Es una práctica rutinaria entre los pediatras trabajar con la familia y el equipo de adultos debe también contar con ella^{9,22}.

Los padres de enfermos crónicos tienen mayor riesgo de alteraciones emocionales, mayores grados de estrés y problemas de salud mental^{20,32,33}. Incluso en los estudios en que no se encuentran diferencias estadísticamente significativas con los padres de niños normales, la desviación estándar es mucho mayor, indicando una gran variabilidad y la presencia de muchos casos en los extremos. Las dificultades psicosociales pueden deberse más a problemas de funcionamiento familiar que a la FQ *per se*^{9,34}.

Enfermo

Muchos pacientes se muestran inicialmente contrarios al cambio ya que se encuentran seguros en el entorno que conocen, donde reciben unos cuidados altamente cualificados, accesibles y "amistosos". Suelen desconfiar del equipo de adultos, sienten que sus hospitales son más impersonales y se preocupan por la pérdida de la seguridad y la familiaridad. La mayoría de los pacientes tienen un buen conocimiento de su enfermedad por lo que deben ser transferidos a unidades cualificadas en las que ellos respeten el conocimiento de sus profesionales^{9,11}.

Los jóvenes deben independizarse y aceptar su propia responsabilidad en el cuidado de su enfermedad; esto puede complicar su vida por lo que a veces pueden preferir o necesitar la ayuda familiar³⁵. El tratamiento

A. OLVEIRA FUSTER ET AL.- TRANSICIÓN DESDE LAS UNIDADES DE FIBROSIS QUÍSTICA PEDIÁTRICAS
A UNIDADES DE ADULTOS

debe individualizarse y, si es posible, simplificarlo e intentar incluirlo en sus rutinas diarias, de cara a una vida activa y productiva¹¹. Si bien el estado de los pacientes puede ser bueno, la adolescencia es con frecuencia el momento en que empieza el deterioro clínico y la aparición de complicaciones².

Por otro lado, esta etapa es un período de rebelión que en muchos casos se asocia a rechazo de la familia y del equipo médico, a problemas en el cumplimiento del tratamiento, y al inicio de hábitos tóxicos (tabaco, alcohol o drogas). Es importante mantener un alto grado de sospecha y vigilar de cerca los indicios de posibles abandonos encubiertos de tratamiento o uso de sustancias nocivas y actuar de forma temprana^{2,11}.

Pediatra

La intensa relación mantenida durante años por el equipo pediátrico con los pacientes y sus familias establece lazos afectivos y de dependencia difíciles de romper, con dificultad para reconocerlos como adultos. También pueden surgir problemas de competencia y sentimientos de pérdida de pacientes²⁵.

Por otro lado, la actitud de los pediatras frente a la transferencia puede estar influida por su propia percepción de la enfermedad, en ocasiones fatalista, y el convencimiento de que los cuidados que se prestan en las unidades pediátricas son mejores que los que pueden recibir en las de adultos, tanto por la falta de experiencia de los médicos como por la carencia de medios y protocolos específicos para la FQ. Sin embargo, no suelen estar preparados para afrontar con garantías problemas del adulto como la actividad sexual, fertilidad, hábitos tóxicos, diabetes, etc.^{2,11,24,26}.

Neumólogo

Los servicios de neumología o gastroenterología de adultos pueden resistirse a adquirir nuevas responsabilidades y cargas laborales, máxime en una afección tan compleja como ésta, y con un apoyo insuficiente, la mayoría de las veces, por parte de la administración sanitaria^{11,25,29}.

Los pacientes son transferidos desde equipos pediátricos muy valorados, con recursos adecuados para el cuidado de la FQ y altamente cualificados, mientras que la mayoría de los servicios de adultos no cuentan con medios similares para atenderlos. Es difícil contar con equipos multidisciplinarios de profesionales específicamente dedicados a la FQ y los especialistas suelen tener, al menos inicialmente, poco conocimiento de la enfermedad^{2,9,25}.

En muchos casos, los pacientes se encuentran en una mala situación clínica y el neumólogo puede resistirse a "heredar" un enfermo en esta situación, sin esperanza de mejoría, después de haber pasado sus años mejores en la unidad pediátrica^{2,9,24}. En ocasiones requieren ingresos en el hospital general por agudización o complicaciones antes de ser transferidos; éste es un momento de especial tensión y la experiencia puede ser muy traumática tanto para ellos y sus familias como para el equi-

po de adultos que debe atenderlos sin conocerlos previamente^{9,24}.

Los enfermos suelen rechazar inicialmente el cambio y, por otro lado, los médicos de adultos tienen dificultades para adaptarse a pacientes con enfermedades congénitas, que conocen y manejan muy bien su enfermedad, y a sus familias²⁵. La adolescencia y la primera juventud son también etapas especialmente complejas en las que pueden surgir importantes conflictos familiares o psicosociales y todo ello puede interferir en el proceso de transferencia^{9,22}.

Sistema de salud

Ni las autoridades sanitarias ni los sistemas de salud han dedicado suficiente atención y recursos para los adolescentes y adultos jóvenes con enfermedades crónicas. Además, los cambios en sus objetivos, primando la rentabilidad, pueden ser perjudiciales para pacientes con afecciones como la fibrosis quística, ya que suponen un elevado gasto por persona y año²⁹. En general la administración no dedica recursos para la creación de unidades multidisciplinarias de FQ para adultos y la mayoría de las veces los programas de transferencia y las unidades de adultos caminan gracias al esfuerzo de sus protagonistas^{9,24,26}.

En conclusión, es importante que pacientes, familiares, pediatras y especialistas de adultos trabajen juntos para conseguir una transferencia suave y eficiente que ayude al enfermo a conseguir su independencia y su entrada en la vida adulta⁹.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fitzsimons SC. The changing epidemiology of cystic fibrosis. *J Pediatr* 1993; 122: 1-9.
2. Landau LI. Cystic fibrosis: transition from paediatric to adult physician's care. *Thorax* 1995; 50: 1031-1032.
3. Canadian Patient Data Registry 1993 National Report. Toronto: CCF, 1994.
4. Lewis PA, Morison S, Dodge et al. Survival estimates for adults with cystic fibrosis born in the United Kingdom between 1947-1967. *Thorax* 1999; 54: 420-422.
5. Cystic Fibrosis Foundation. Patient Registry 1998 Annual Data Report, Bethesda, Maryland, septiembre de 1999.
6. Elborn JS, Shale SJ, Briton JR, et al. Cystic Fibrosis: current survival and population estimates to the year 2000. *Thorax* 1991; 46: 881-885.
7. Dodge JA, Morison S, Lewis PA et al. Incidence, population and survival of cystic fibrosis in the UK, 1968-1995. *Arch Dis Child* 1997; 77: 493-496.
8. Lewis P. CF epidemiology -population perspective and impact. Symposium session summaries. Cystic Fibrosis Conference, 2000; 131-133.
9. Conway SP. Transition from paediatric to adult-orientated care for adolescents with cystic fibrosis. *Disability and Rehabilitation*, 1998; 20: 209-216.
10. Fogarty A, Hubbard R, Briton J. International comparison of median age at death from cystic fibrosis. *Chest* 2000; 117: 1656-1660.
11. Rosen D. Transition from pediatric to adult-oriented health care for the adolescent with chronic illness or disability. *Adolescent Medicine State of the Art Reviews* 1994; 5: 241-248.
12. Bimkrant DJ, Hen JJ, Stern RC. The adolescent with cystic fibrosis. *Adolesc Med* 1994; 5: 249-258.

ARCHIVOS DE BRONCONEUMOLOGÍA. VOL. 37, NÚM. 10, 2001

13. Shepherd SL, Hovell MF, Harwood IR et al. A comparative study of the psychosocial assets of adults with cystic fibrosis and their healthy peers. *Chest* 1990; 97: 1310-1316.
14. Geiss S, Hobbs S, Hammersle-Maerchlein G et al. Psychosocial factors related to perceived compliance with cystic fibrosis treatment. *J Clin Psychol* 1992; 48: 99-103.
15. D'Angelo S, Kanga J, Yates C. Compliance with chest physiotherapy in cystic fibrosis. *Pediatr Pulmolol* 1992; 8 (Supl): 321.
16. Schultz J, Muser A. Barriers to treatment adherence in cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 1992; 8: 321.
17. Sawyer SM, Rosier MJ, Phelan PD, Bowes G. The self-image of adolescents with cystic fibrosis. *J Adolescent Health* 1995; 16: 204-208.
18. Madar J, Smith D. The psychosocial adaptation of adolescents with cystic fibrosis. Review of the literature. *J Adolesc Health* 1989; 10: 136-142.
19. Cowen L, Corey M, Simons R, Keenan N, Robertson J, Levison H. Growing old with cystic fibrosis: psychosocial adjustment of patients more than 16 years old. *Psychosomatic Medicine* 1984; 46: 363-365.
20. Blair C, Cull A, Freeman CP. Psychosocial functioning of young adults with cystic fibrosis and their families. *Thorax* 1994; 49: 798-802.
21. Clinical Practice Guidelines for Cystic fibrosis Committee. Preventive and maintenance care for the Patient With Cystic Fibrosis. Cystic fibrosis Foundation 1997. Bethesda, Maryland.
22. Blum R, Garell D, Hodgman CH et al. Transition from Child-centered to adult health-care systems for adolescent with Chronic conditions. *J Adolescent Health* 1993; 14: 570-576.
23. Court JM. Issues of transition to adult care. *J Paediatr Child Health* 1993; 29 (Supl 1): S53-S54.
24. Pérez Frías J, Pérez Ruiz E, Santos R, Olveira C, Martínez Valverde A. La transferencia desde el punto de vista del pediatra. III Congreso de la Sociedad Valenciana de Neumología. Morella 1996. Publicación de la Federación Española contra la Fibrosis Quística 1996; 17: 36-37.
25. Schidlow DV, Fiel SB. Life beyond pediatrics. Transition of chronically ill adolescents from pediatrics to adult health care systems. *Adolescent Medicine. Med Clin North Am* 1990; 74: 1113-1121.
26. Salcedo A, Neira A, Sequeiros R, Giron R. Transición de etapa infantil la etapa adulta en fibrosis quística. *An Esp Pediatr* 1996; 45: 455-458.
27. Magde S, Carr SB. Is there a need for a dedicated cystic fibrosis adolescent outpatient service? *Pediatric Pulmonology* 1996; 13 (Supl): 338.
28. Abdale B, Kuhl K, Tullis DE. Evaluation of patient satisfaction with the transition from a paediatric hospital to an adult centre. *Pediatric Pulmonology* 1994; 10 (Supl): 291.
29. Nars S, Campbell C, Howatt W. Transition program from pediatric to adult care for cystic fibrosis patients. *J Adolesc Health* 1992; 13: 682-685.
30. Westwood A, Henley L, Willcox P. Transition from paediatric to adult care for persons with cystic fibrosis: patient and parents perspectives. *J Paediatr Child Health* 1999; 35: 442-445.
31. Salcedo A, Neira MA, Sequeiros A, Girón R. Importancia de la creación de unidades de fibrosis quística de adultos. *Arch Bronconeumol* 1997; 33 (5): 247-250.
32. Levers CE, Drotar D. Family and parental functioning in cystic fibrosis. *J Develop Behav Paediatr* 1996; 17: 48-55.
33. Baine S, Rosebaum P, King S. Chronic Childhood illnesses: What aspects of care given do parents value?. *Child Care Health Development* 1995; 21: 291-304.
34. Patterson JM. A family systems perspective for working with youth with a disability. *Pediatrician* 1991; 18: 129-141.
35. Willis CL. Key transition concerns for adults with cystic fibrosis. *Ped Pulmunol* 1994; 10: 170-171.