



Viernes 10 de febrero de 2012

Taller:

¿Qué debemos saber sobre los cuidados paliativos en el niño?

Moderadora:

M.ª Julia Hernández Delgado

Pediatra. CS Ciudad San Pablo. Coslada. Madrid.

Ponentes/monitores:

■ **Ricardo Martino Alba**

*Unidad de Cuidados Paliativos Pediátricos.
Hospital Infantil Universitario Niño Jesús.*

Textos disponibles en

www.aepap.org

¿Cómo citar este artículo?

Martino Alba R. ¿Qué debemos saber sobre los cuidados paliativos pediátricos en los niños? En AEPap ed. Curso de Actualización Pediatría 2012. Madrid: Exlibris Ediciones; 2012. p. 285-92.

¿Qué debemos saber sobre los cuidados paliativos pediátricos en los niños?

Ricardo Martino Alba

*Unidad de Cuidados Paliativos Pediátricos. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.
martino.hnjs@salud.madrid.org*

RESUMEN

Los niños, en el mundo desarrollado mueren como consecuencia de acontecimientos y enfermedades derivadas del período neonatal, acontecimientos agudos y sus secuelas y enfermedades crónicas, entre ellas el cáncer. Sólo entre un 12 y 15% de los niños que fallecen cada año lo hacen por cáncer.

La mayor parte de los niños fallecen en el hospital y en las unidades de alta tecnología: Unidades de Neonatología, de Oncología Pediátrica o de Cuidados Intensivos Pediátricos.

Los Cuidados Paliativos Pediátricos constituyen una forma de prestar asistencia centrada en las personas: el paciente, la familia y los profesionales que lo atienden. Proporcionan una atención integral a los problemas y necesidades de estas personas, respetando su mundo de vínculos y valores.

Según la Asociación de Niños con Enfermedad Terminal y sus familias hay cuatro grupos de pacientes susceptibles de recibir cuidados paliativos pediátricos. No todos los pacientes precisan, en todo momento la atención por un equipo específico. La mayor parte del tiempo el pediatra de atención primaria puede seguir a estos pacientes con un enfoque paliativo con el apoyo ocasional de un equipo interdisciplinar de referencia.

Estos pacientes presentan diferentes problemas clínicos y necesidades que hay que atender. A veces plantean desafíos en el control del dolor, el abordaje de la insuficiencia respiratoria o la toma de decisiones.

INTRODUCCIÓN

Las mejoras en las condiciones socio-sanitarias, junto con los avances experimentados por la medicina durante la segunda mitad del siglo XX, han contribuido a prolongar la esperanza de vida en el mundo desarrollado y a mejorar la calidad de vida de la población. Respecto a la edad pediátrica, hoy los niños y adolescentes sobreviven a situaciones clínicas que antiguamente eran letales. En muchas ocasiones esta supervivencia se acompaña de un buen estado de salud pero en otras quedan secuelas incurables que amenazan la vida. Por otro lado, siguen existiendo enfermedades incurables en la infancia, a pesar de haber conseguido prolongar y mejorar la esperanza y calidad de vida de las mismas de manera aceptable.

En consecuencia, la muerte prematura en la infancia y adolescencia sigue siendo una realidad y vivimos un aumento del número de pacientes pediátricos que conviven con una enfermedad incurable o en condiciones de alta vulnerabilidad y fragilidad para las que nuestra moderna medicina no tiene una adecuada respuesta. Estas situaciones suponen un gran impacto físico, psicológico, social, económico y espiritual, tanto para el paciente que las padece como para su familia, así como para el personal sanitario que los atiende.

Los niños, en el mundo desarrollado mueren como consecuencia de acontecimientos y enfermedades derivadas del período neonatal, acontecimientos agudos y sus secuelas y enfermedades crónicas, entre ellas el cáncer. Sólo entre un 12 y 15% de los niños que fallecen cada año (tabla 1) lo hacen por cáncer. Si nos referimos a aquellos con una muerte previsible, el cáncer ocupa un tercio de las causas de muerte. La mayor parte de los niños mueren en los hospitales y mueren en unidades de alta complejidad tecnológica: unidades de neonatología, de cuidados intensivos y de oncología.

Tabla 1. Fallecimientos de niños en España

Edad	2004	2005	2006	2007	2008
< 1 mes	1218	1154	1129	1101	1132
2 meses -19 años	2427	2331	2208	2235	2205
Total	3645	3485	3337	3336	3337

¿QUÉ APORTAN LOS CUIDADOS PALIATIVOS PEDIÁTRICOS?

Los Cuidados Paliativos Pediátricos constituyen la asistencia activa y total del cuerpo, la mente y el espíritu del niño e incluyen la atención a la familia. Pretenden mejorar la atención y la calidad de vida de los pacientes pediátricos en situación terminal o con una enfermedad de pronóstico letal y la de sus familias, de forma integral, garantizando el respeto a su dignidad y el derecho a su autonomía, mediante una atención continuada e individualizada.

El carácter distintivo y la complejidad de los cuidados paliativos en la infancia responde a:

- Baja prevalencia: comparado con adultos, el número de casos pediátricos que requieren cuidados paliativos es mucho menor. Este aspecto, junto con la amplia dispersión geográfica, puede suponer un problema en cuanto a organización, formación y coste asistencial.
- Amplia variedad de condiciones (neurológicas, metabólicas, cromosómicas, cardiológicas, enfermedades respiratorias e infecciosas, cáncer; complicaciones de la prematuridad, traumatológicas) y la impredecible duración de la enfermedad: muchas enfermedades son raras y de carácter familiar; algunas aún sin diagnóstico.
- Disponibilidad limitada de medicación específica para niños: muchos de los fármacos disponibles son desarrollados, formulados y aprobados para su uso en adultos. En ocasiones no se dispone de información explícita para su uso en los niños en cuanto a las indicaciones, edad, dosis y efectos secundarios. De

forma que, en ausencia de alternativas adecuadas, muchos fármacos usados en cuidados paliativos pediátricos se prescriben al margen de la ficha técnica. La presentación en forma de suspensión líquida, de más fácil administración en niños, es poco frecuente.

- Aspectos madurativos: los niños están en un continuo desarrollo físico, emocional y cognitivo, lo que afecta a todos los aspectos de su cuidado, desde el manejo de dosis de medicación, hasta los métodos de comunicación, educación y apoyo.
- El papel de la familia: en la mayoría de los casos, los padres son los representantes legales de sus hijos en las decisiones clínicas, terapéuticas, éticas y sociales, aunque esto depende de la edad y grado de competencia del niño. Además los padres están fuertemente implicados como cuidadores.
- Una nueva especialidad: entre los profesionales sanitarios que trabajan con la infancia y adolescencia hay una falta de formación y de cultura con respecto al cuidado de los niños que van a morir.
- La implicación emocional: cuando un niño muere, puede ser muy difícil para la familia, los cuidadores y los profesionales aceptar las limitaciones del tratamiento, la irreversibilidad de la enfermedad y la muerte.
- Dolor y duelo: tras la muerte de un niño, es más probable que el duelo sea prolongado y a menudo complicado.
- Impacto social: es difícil para los niños y sus familias mantener su papel en la sociedad en el curso de una enfermedad incapacitante¹.

PACIENTES TRIBUTARIOS DE CUIDADOS PALIATIVOS PEDIÁTRICOS

La Association for Children with Life-threatening or Terminal Conditions and their Families (ACT) propone

Tabla 2. Categorías de la ACT* de niños que deben recibir cuidados paliativos

Grupo 1

Niños en situación de amenaza para la vida y en los que un tratamiento curativo es posible, pero puede fracasar y para los cuales, el acceso a los cuidados paliativos puede ser necesario junto a las tentativas curativas y/o si el tratamiento fracasa (niños con cáncer).

Grupo 2

Niños en situaciones en las que la muerte prematura es inevitable, pero que pueden pasar largos periodos de tratamiento intensivo dirigido a prolongar la vida y tener la posibilidad de participar en actividades normales (fibrosis quística, enfermedad de Duchenne, infección por VIH).

Grupo 3

Niños con progresión de su enfermedad, sin opciones de tratamiento curativo, en los que el tratamiento es exclusivamente paliativo y puede prolongarse, frecuentemente, durante varios años (atrofia muscular espinal, adrenoleucodistrofia).

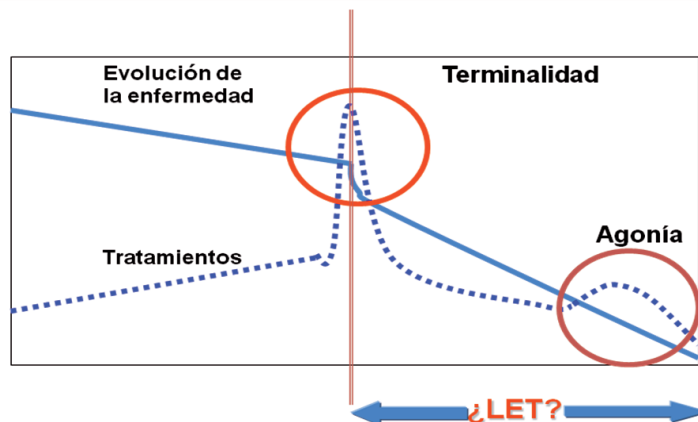
Grupo 4

Niños en situación irreversible pero no progresiva de la enfermedad, con complejas necesidades sanitarias que producen complicaciones y aumentan la probabilidad de una muerte prematura (parálisis cerebral grave, síndromes polimalformativos).

* Association for Children with Life-threatening or Terminal Conditions and their Families.

cuatro categorías de niños que deben recibir cuidados paliativos (tabla 2)². No quiere decir que todos los pacientes, a lo largo de su evolución clínica deban recibir atención por servicios específicos de cuidados paliativos. Se describen tres niveles de atención: un primer nivel de enfoque paliativo, que puede proporcionar cualquier profesional; un segundo nivel donde algunos profesionales deben saber manejar algunos problemas habituales (se pueden compartir cuidados con unidades de paliativos) y un tercer nivel en el que la complejidad clínica, personal, familiar o social requiere la actuación de servicios específicos de cuidados paliativos pediátricos³.

Uno de los problemas habituales es identificar que el paciente ha entrado en una fase avanzada o en situación terminal (figura 1). Cuando se identifica esa situación se deben adecuar los objetivos del tratamiento a la situación del paciente. Nosotros proponemos unos criterios de

Figura 1. El punto de inflexión. LET: limitación del esfuerzo terapéutico.

enfermedad avanzada para los diferentes grupos de pacientes (tabla 3). El momento de incluir a un paciente en la unidad de cuidados paliativos pediátricos es aquel en el que el equipo asistencial responsable identifica un punto de inflexión en la evolución del niño, en el que se puede reconocer un empeoramiento progresivo sin respuesta o con menor respuesta que antes a las medidas terapéuticas indicadas y utilizadas en otras ocasiones⁴.

Los cuidados paliativos se pueden proporcionar en cualquier entorno, aunque, si es posible, en las enfermedades de larga duración, hay que promover el domicilio como el lugar preferente de atención.

No hay actualmente ningún país con una base de datos que identifique a todos los niños con condiciones incapacitantes o amenazantes para la vida.

CÓMO SE PROPORCIONAN LOS CUIDADOS PALIATIVOS

En el año 2007, la Asociación Europea de Cuidados Paliativos publicó unos "Estándares para Cuidados Paliativos Pediátricos en Europa" donde se abordan aspectos sobre provisión de asistencia, el niño y su familia como unidad de atención, el equipo, el coordinador, control de síntomas, cuidados del descanso, duelo, cuidados apropiados a la edad, educación y formación, financiación y

cuestiones éticas. En la parte final se afirma: "es esencial que los estándares fundamentales de cuidados paliativos pediátricos recomendados en este documento sean puestos en práctica en toda Europa"⁴.

Sin embargo, en el último documento del consejo de Europa sobre Cuidados Paliativos, se reconoce que aunque la mayoría de los países no proporcionan ningún tipo de cuidados paliativos pediátricos especializados, existen importantes iniciativas lo que sugiere que este aspecto de los cuidados paliativos está ganando más reconocimiento. Admite que "proporcionar soluciones efectivas a las necesidades de los niños que requieren cuidados paliativos no es una tarea fácil. A lo largo del curso de la enfermedad y también después se requiere la implicación de un equipo multidisciplinar de cuidadores que, procediendo de diferentes servicios e instituciones puedan servir como unidad de referencia. Es preciso la organización de redes específicas en la que un equipo interdisciplinar de cuidados paliativos trabaje en estrecha colaboración con otras redes locales tanto de atención primaria como hospitalaria"⁵.

El Ministerio de Sanidad y Consumo publicó en el año 2001 las Bases para el desarrollo del Plan Nacional de Cuidados Paliativos. En el año 2007 se postula un modelo de Estrategia en Cuidados Paliativos del Sistema Nacional de Salud, integrado en la red asistencial, sectorizado por áreas sanitarias, con una adecuada coordina-

Tabla 3. Condiciones de irreversibilidad**Grupo 1**

- Enfermedad de base potencialmente mortal sin tratamiento.
- Recaída de la enfermedad, progresión de la misma o empeoramiento progresivo del estado clínico del paciente a pesar del tratamiento indicado de primera línea y tratamientos de rescate.

Grupo 2

- Enfermedad de base potencialmente mortal.
- Progresión de la enfermedad.
- Empeoramiento progresivo del estado clínico del paciente con:
 - Limitación funcional grave.
 - Dependencia mantenida de medidas de soporte (oxigenoterapia, nutrición artificial...).
 - Disminución o acortamiento de intervalos libres de complicaciones.

Grupo 3

- Enfermedad de base potencialmente mortal.
- Progresión de la enfermedad.
- Empeoramiento progresivo del estado clínico del paciente con:
 - Limitación funcional grave.
 - Necesidad de instauración de medidas de soporte (gastrostomía/oxigenoterapia).
 - Disminución o acortamiento de intervalos libres de complicaciones.
 - Incremento de medidas terapéuticas para controlar complicaciones (antiepilépticos).
 - Insuficiencia respiratoria restrictiva por deformidades ortopédicas o afectación neuromuscular.

Grupo 4

- Empeoramiento progresivo del estado clínico del paciente con:
 - Limitación funcional grave.
 - Dependencia mantenida de medidas de soporte (gastrostomía/oxigenoterapia).
 - Incremento de medidas terapéuticas para controlar complicaciones (antiepilépticos).
 - Disminución o acortamiento de intervalos libres de complicaciones.
 - Insuficiencia respiratoria restrictiva por deformidades ortopédicas o afectación neuromuscular.

ción de niveles y con la participación de equipos interdisciplinares. La Estrategia identifica a los niños como población diana en intervenciones paliativas⁵.

En nuestro país existen actualmente tres Unidades de cuidados paliativos pediátricos establecidas como tales. En

1991 se creó la primera Unidad de Cuidados Paliativos Pediátricos en el Hospital Sant Joan de Déu de Barcelona. En las Palmas de Gran Canaria se creó en 1997 la Unidad de Cuidados Paliativos Infantiles del Hospital Universitario Materno Infantil de Canarias. En el 2008 se abre la Unidad de Cuidados Paliativos Pediátricos del Hospital Niño Jesús. Además de estas unidades, existen múltiples iniciativas, generalmente vinculadas a servicios de Oncología Infantil (La Fe de Valencia, Vall D'Hebron en Barcelona, Virgen del Rocío en Sevilla) que proporcionan, en distinto grado y con diversos mecanismos organizativos, asistencia a niños en situación terminal⁷.

LA UNIDAD DE CUIDADOS PALIATIVOS PEDIÁTRICOS DEL HOSPITAL NIÑO JESÚS

El equipo interdisciplinar es el fundamento de los programas de atención paliativa, como se reconoce en las guías de práctica clínica de cuidados paliativos⁸. La diversidad de personas y profesiones que en él confluyen posibilita que se contemple y se atienda de forma integral al paciente y a su familia en todo su mundo de necesidades y valores. La interdisciplinariedad del equipo garantiza la diversidad de perspectivas y valores necesarios para realizar una atención responsable, prudente, respetuosa y equilibrada desde el punto de vista ético.

La unidad de cuidados paliativos pediátricos es un equipo humano interdisciplinar que proporciona al niño con enfermedades de pronóstico letal o en situación terminal y a sus familias los mejores cuidados para poder vivir con la enfermedad de la forma más humana y digna posible hasta que se produzca el fallecimiento y ayudarles a aceptar, asumir e integrar el hecho de la muerte en sus vidas.

Para atender adecuadamente a los pacientes en sus necesidades, respetando su mundo de valores, el equipo se ejercita constantemente en la toma de decisiones. Cada miembro del equipo representa una dimensión de la persona y, si ha hecho correctamente su trabajo de valoración, aporta múltiples elementos que se tienen en cuenta en la toma de decisiones. Cada miembro del

equipo presupone la simetría moral del otro. Esta diversidad garantiza que la deliberación moral sea lo más objetiva posible. Se valoran los principios de justicia, no maleficencia, autonomía y beneficencia. En el niño, con frecuencia se utiliza el "mejor interés del paciente". Nosotros utilizamos como criterio de discernimiento la prioridad del niño sobre la familia y de ésta sobre los profesionales. Este sencillo criterio nos ayuda a tomar decisiones cuando entran en conflicto los valores, los intereses y las necesidades de cada una de las personas objeto de nuestro trabajo.

El equipo proporciona una atención integral al paciente y su familia por la interdisciplinariedad de su composición y trabajo. Pero debe estar integrado en el sistema. Un equipo de cuidados paliativos pediátricos es un enclave estratégico en una red de asistencia desde el que se coordinan diferentes niveles asistenciales y recursos. Cumple así también una función integradora de los recursos existentes, coordinando y aprovechando las iniciativas y las estructuras de los diferentes niveles e instituciones. Por la baja prevalencia y la dispersión de los pacientes es importante optimizar los recursos sin duplicar estructuras. Se busca así la equidad en la asistencia, procurando lo necesario para cada uno de los pacientes que lo requiere y la justicia y la eficiencia en la utilización de los recursos para

que lleguen a todos los que los necesitan. Dando formación básica en cuidados paliativos y apoyo a los profesionales se puede hacer posible que los pacientes de baja complejidad y en situación estable puedan seguir siendo atendidos por los profesionales de atención primaria. Cuando se requiere en algunas fases de la enfermedad el concurso de los especialistas en cuidados paliativos, la coordinación de la asistencia con los profesionales responsables del paciente, realizando cuidados compartidos, ayuda a optimizar los recursos humanos y materiales de modo que cada paciente sea atendido según sus problemas y necesidades con la mayor calidad posible, en el lugar más adecuado y con los recursos y por los profesionales que requiere su situación (tabla 4).

PROBLEMAS Y NECESIDADES

La valoración del dolor es una práctica que hay que incorporar de forma habitual a los cuidados de los niños en cuidados paliativos. Por ello debemos sistematizar la aproximación diagnóstica, la valoración y el tratamiento en estos pacientes, contemplando al paciente como persona e integrando todos sus problemas y necesidades y priorizando, en la toma de decisiones, las necesidades de tratamiento.

Tabla 4. Niveles de atención en Cuidados Paliativos Pediátricos (Hospital Niño Jesús)

Nivel	Denominación	Quién	Modalidad	A quién	Atención telefónica 24 h	Visitas programadas	Visitas Urgentes	Lugar
1	Enfoque paliativo	Pediatra responsable (AP/AE)	Interconsulta	Pediatra responsable	Profesional	NO	NO	—
2	Cuidados compartidos	Pediatra responsable (AP/AE) + UCP	Consulta externa/ exterior	Pediatra responsable + Familia	Profesional + Familia	SI	NO	Consulta UCP + Domicilio
3a	Cuidados paliativos	UCP	Hospitalización a domicilio	Familia	Familia	SI	SI	Domicilio
3b	Cuidados paliativos	UCP + Enfermería Hospital	Ingreso hospitalario	Familia + Personal Hospital	Familia + Personal Hospital	SI	SI	Hospital Niño Jesús

Hay que formularse varias preguntas

- ¿Tiene dolor?
- ¿De qué intensidad?
- ¿Cuántos dolores tiene?

En un paciente con problemas distintos pueden coexistir diferentes tipos de dolor de diversos orígenes. Puede haber un dolor visceral por distensión abdominal, dolor neuropático por compresión nerviosa, zonas de inflamación y, con frecuencia hay que combinar tratamientos.

¿Cuál es el tratamiento adecuado?

Todo paciente con dolor crónico puede padecer dolores agudos relacionados con desencadenantes (dolor incidental) y dolores irrumpivos (inesperados y sin causa aparente: neuropático, fractura no detectada). Asimismo hay que evitar el dolor por procedimientos.

El tratamiento del dolor puede ser: a) Etiológico, orientado a tratar la causa. Es el más eficaz y duradero en el tiempo, pero con frecuencia no es posible. b) Fisiopatológico: destinado a actuar en los procesos que influyen en el agravamiento del dolor o en la estimulación de terminaciones nociceptivas o c) Sintomático que es, básicamente, farmacológico con el uso de analgésicos y adyuvantes. Los analgésicos se utilizan según las guías y las recomendaciones de la OMS. Los adyuvantes son fármacos no estrictamente analgésicos que están indicados en determinados tipos de dolor (óseo, neuropático, por espasticidad). Como adyuvantes se usan entre otros los corticoides, antidepresivos, anticomiciales, ansiolíticos, benzodiazepinas, el baclofeno o la tizanidina.

La morfina es un fármaco eficaz, seguro y barato que debe formar parte del arsenal terapéutico en el tratamiento del dolor:

Tras realizar una valoración de la situación, la pauta habitual es instaurar morfina oral comenzando por una dosis

de 0.2 mg/kg de sulfato de morfina cada 4 horas (dosis máxima inicial 5 mg cada 4 horas). Se puede pasar a morfina de liberación retardada 0.4 mg/kg (máximo 10 mg) cada 8 o 12 horas.

En pacientes menores de 6 meses, menores de 10 kg o con daño cerebral, utilizar un tercio de la dosis para comenzar. Se puede usar 0.1 mg/kg cada 6 horas. En menores de tres meses pautar cada 12 horas. Si se pasa a morfina de liberación retardada usar una dosis total de 0.4 mg/kg/día repartido en 2 ó 3 dosis⁹.

La morfina está indicada en el tratamiento de la disnea en pacientes con problemas respiratorios que no responden al tratamiento con terapia respiratoria convencional (farmacológica y oxigenoterapia). La dosis inicial es 0.1 mg/kg dosis, inicialmente a demanda y, posteriormente de forma pautada.

En los pacientes pediátricos de cuidados paliativos se plantean preguntas y, a veces conflictos, en la toma de decisiones para definir, identificar y asegurar el mejor interés del paciente. Hay que tomar decisiones sobre los ingresos hospitalarios o el tratamiento en domicilio, la indicación de determinados tratamientos y la adecuación de las medidas a la situación clínica y personal del paciente¹⁰.

BIBLIOGRAFÍA

1. The EAPC taskforce for Palliative Care in Children and the Fondazione Maruzza Lefebvre D'Ovidio Onlus. Palliative Care for Infants, Children and Young people: The facts. [Fecha de acceso 28 nov 2011]. Disponible en www.maruzza.org/maruzza_en/Palliativecareinchildren.html
2. Association for Children with Life-Threatening or Terminal Conditions and their Families (ACT) and the Royal College of Paediatrics and Child Health (RCPCH). A guide to the Development of Children's Palliative Care Services. 1ª ed. Bristol: The Association; 1997.

3. Martino Alba R. El proceso de morir en el niño y el adolescente. *Pediatr Integral*. 2007; XI(10):926-34.
4. Abu-Saad Huijjer H, Benini F, Comaglia Ferraris P, Craig F, Kuttner L, Wood C, Zemikow B. (European Association of Palliative Care Taskforce for Palliative Care in Children). IMPaCCT: standards for paediatric palliative care in Europe. *Eur J Palliat Care*. 2007;14(3):109-14.
5. The external report Palliative Care in the European Union. European Parliament's Committee on the Environment, Public Health and Food Safety. Ref. IP/A/ENV/II/C/2007-123 Europe. Houston: IAHPHC Press; 2007.
6. Estrategia en Cuidados Paliativos del Sistema Nacional de Salud. Madrid: Ministerio de Sanidad y Consumo; 2007.
7. Martino R, Payeras J, Rodriguez S, Rus M. Estado actual de los cuidados paliativos en España. *Med Pal*. 2009;16(5); 298-302
8. Grupo de Trabajo de la Guía de Práctica Clínica sobre Cuidados Paliativos. Guía de Práctica Clínica sobre Cuidados Paliativos. Madrid: Plan Nacional para el SNS del MSC. Agencia de Evaluación de Tecnologías Sanitarias del País Vasco; 2008. Guías de Práctica Clínica en el SNS: OSTEBA N° 2006/08.
9. Zemikow B, Michel E, Craig F, Anderson BJ. Pediatric Palliative Care. Use of Opioids for the Management of Pain. *Pediatr Drugs*. 2009;11(2):129-51.
10. Martino Alba R, Monleón Luque M, Rus Palacios M. El proceso de morir en la infancia y la adolescencia. Control de síntomas. Sedación paliativa. Eutanasia. En: Reyes López y Sánchez Jacob (eds.). *Bioética en Pediatría*. Majadahonda (Madrid): Ergón; 2010.p.511-9.