



# Enfoque paliativo en Pediatría

L. Ortiz San Román, R.J. Martino Alba

Unidad de Cuidados Paliativos Pediátricos del Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid.

*Pediatr Integral 2016; XX (2): 131.e1–131.e7*

## Introducción

El aumento de la supervivencia en menores de 20 años en los países que cuentan con recursos sanitarios desarrollados, provoca el incremento del número de niños que padecen enfermedades crónicas<sup>(1)</sup>.

Cada año en España, entre 5.000 y 7.000 niños padecen enfermedades que limitan y/o amenazan sus vidas. De ellos, entre 930 y 1.500, fallecen por este tipo de condiciones<sup>(2)</sup>.

La mayoría de los fallecimientos de menores de edad son previsible (Tabla I)<sup>(3)</sup>. Esto permite planificar con anticipación la mejor asistencia durante esta etapa de la vida.

## ¿Qué son los Cuidados Paliativos Pediátricos?

Los Cuidados Paliativos Pediátricos consisten en la atención activa

de las necesidades físicas, psicológicas, sociales y espirituales del niño con enfermedad incurable y apoyo a su familia. Se inician en el momento del diagnóstico de la enfermedad, continúan durante toda la vida del niño, independientemente de que reciba tratamiento específico para su enfermedad, y se mantienen durante el proceso de duelo (apoyo a la familia). Precisan el trabajo coordinado de diferentes especialistas (pediatras, psicólogos, trabajadores sociales...), así como la adecuada gestión de los recursos sanitarios y sociales<sup>(4)</sup>. Tienen como objetivo velar por el mejor interés del niño y proteger sus derechos<sup>(5)</sup>.

La atención paliativa se basa en la administración de tratamientos farmacológicos, planificación de estrategias terapéuticas, cuidados de enfermería, la atención psicológica y otras terapias. Incluye la atención de las necesidades

sociales, educativas y espirituales de forma adaptada a todas las etapas de la vida<sup>(6)</sup>. La atención paliativa se adapta a las necesidades de cada paciente en cada momento de su vida.

## La atención paliativa es integral, multidisciplinar, coordinada y planificadora (Tabla II)

- Integral, se atiende al niño como persona: atención de todas las necesidades físicas, psicológicas, sociales y espirituales. Incluye el apoyo a la familia. La unidad de atención es el niño y su familia.
- Multidisciplinar, atención coordinada de diferentes especialistas. Las necesidades son atendidas por el profesional con mayor competencia para ello (pediatras generales, pediatras especialistas, cirujanos, enfermeros, psicólogos y trabajadores sociales, etc.), en función

Tabla I. Obtenida de "Cuidados Paliativos Pediátricos en el Sistema Nacional de Salud, Criterios de Atención". 2014

Rango de edad	Pacientes fallecidos por causa previsible		Pacientes fallecidos por causa no previsible	
	Número de pacientes	%	Número de pacientes	%
0-1 mes	9.549	87%	1.473	13%
2-12 meses	3.811	65%	2.031	35%
2-19 años	6.902	41%	9.689	59%

**Tabla II.** Preguntas dirigidas a ofrecer una atención paliativa correcta

- Además del problema principal, ¿existen otros órganos o sistemas afectados?

---

- De todos los problemas clínicos, ¿cuál/cuáles son los más importantes para el paciente?, ¿todos le aportan sufrimiento por igual?

---

- ¿El paciente va a necesitar citarse en la consulta del especialista?, ¿cuál es el plan terapéutico del especialista?

---

- En caso de que se descontroren los síntomas, ¿cuál es el plan terapéutico inicial?, ¿qué medicación de rescate deben dar los padres/cuidadores en domicilio?

---

- ¿El pediatra de Atención Primaria está informado sobre el ingreso?
- ¿Qué aspectos son importantes para el seguimiento desde el centro de salud? p. ej.: recetas, control de síntomas, educación sanitaria, etc.

---

- ¿Existen problemas sociales?, ¿conoce el trabajador social del hospital al paciente?, ¿existen signos de sobrecarga del cuidador o claudicación familiar?, ¿el paciente puede beneficiarse de educación especial o domiciliaria?

---

- ¿Existen problemas psicológicos en el paciente y/o su familia?, ¿hay ansiedad?, ¿existen otros síntomas psicológicos o psiquiátricos que deban ser valorados por un psiquiatra infantil o psicólogo?

de objetivos terapéuticos comunes establecidos por dicho grupo.

- Coordinada: el niño se beneficia de los recursos sanitarios y sociales pertinentes según la cercanía a su domicilio, así como de atención domiciliaria en caso de que sea necesario y posible.
- Planificadora: el equipo de profesionales deberá establecer objetivos terapéuticos y elaborar un plan de

atención ante posibles complicaciones futuras. Este plan deberá modificarse cuando las necesidades del paciente vayan cambiando.

**Enfoque paliativo, cuidados paliativos generales y cuidados paliativos específicos (Tabla III)**

Los cuidados paliativos comienzan en el diagnóstico de la enfermedad incurable mediante el enfoque

paliativo. Con el enfoque paliativo, el pediatra acepta la irreversibilidad del proceso del paciente y la posibilidad de fallecimiento como acontecimiento natural, sin privar al paciente de lo que necesita para estar bien. El enfoque paliativo debe ser ofrecido por todos los pediatras.

Algunos especialistas pediátricos atienden a un mayor número de pacientes al final de su vida, al ejercer su trabajo en secciones como la Neonatología, Cuidados Intensivos, Oncología o Neuropediatría. En estas situaciones, los cuidados paliativos generales permiten optimizar el control de síntomas, mejorar la toma de decisiones y atender a la familia con objeto de facilitar su adaptación al duelo.

Los cuidados paliativos específicos son los ofrecidos por unidades con formación específica y dedicación exclusiva a los cuidados paliativos. Consisten, además de lo anterior, en el control de síntomas difíciles, en la colaboración en la toma de decisiones complejas teniendo en cuenta el interés superior del niño, sus necesidades y problemas, y en el acompañamiento a la familia durante la vida y tras la muerte del niño<sup>(7)</sup>.

Permanecer asintomático o con los menores síntomas posibles, vivir en el domicilio, mantener la escolarización y las relaciones con los seres queridos,

**Tabla III.** Niveles de atención paliativa

<i>Nivel de atención paliativa</i>	<i>Profesional responsable</i>	<i>Competencias</i>	<i>Papel del equipo de Cuidados Paliativos Pediátricos</i>
Nivel 1: enfoque paliativo	Todos los pediatras	Ofrecer atención integral, acepta la irreversibilidad del proceso del paciente y la posibilidad de su muerte como acontecimiento vital, sin privarle de lo que necesita para estar bien	Asesoramiento del pediatra en el enfoque terapéutico y facilitación de la toma de decisiones difíciles  El paciente permanece a cargo del pediatra general o pediatra de especialidad
Nivel 2: cuidados paliativos generales	Pediatras de UCIP, Neonatólogos, Neuropediatras, Oncólogos Infantiles, etc.	Control de síntomas, implicación en la toma de decisiones, atención al final de la vida	
Nivel 3: cuidados paliativos específicos	Pediatras con dedicación exclusiva a los cuidados paliativos	Control de síntomas difíciles, colaboración en la toma de decisiones, atención al final de la vida y durante el duelo	El paciente pasa a cargo de una Unidad de Cuidados Paliativos Pediátricos Se mantienen las intervenciones del pediatra general y de los pediatras de las especialidades necesarias

son algunos de los objetivos que suelen ir dirigidos a respetar el interés superior del menor<sup>(5)</sup>, o lo que es lo mismo: tratar al niño como persona y priorizar sus intereses a los de los profesionales o la familia.

#### Ejemplo:

A. es una niña de 3 años que padece un rhabdomioma alveolar pélvico progresivo y diseminado (metástasis pulmonares). No existe posibilidad de recibir tratamiento curativo en el momento de la intervención.

Entre sus necesidades se encuentran:

- Encontrarse bien: no tener dolores, ni sensación de falta de aire.
- Permanecer en casa con sus padres.
- Jugar con su familia y amigos.

El pediatra que le atiende detecta los siguientes problemas:

- Síndrome constitucional avanzado que cursa con astenia importante.
- Metástasis pulmonares que pueden provocar disnea.
- Dolor mixto.
- Anemia por sangrado tumoral y de trastorno crónico.

El pediatra define los siguientes objetivos:

- Optimizar el control del dolor y de la disnea con la mínima alteración de las actividades diarias de la paciente (p. ej., medicación por vía oral o en parches, oxígeno en domicilio, etc.).
- Realizar atención domiciliaria en la medida de lo posible.
- Instrucción de los padres en los cuidados de su hija y en la administración de medicación de rescate.
- Favorecer la participación de la paciente en actividades lúdicas adecuadas a su edad y capacidades.

En cuidados paliativos pediátricos, hablamos de problemas y de necesidades para realizar el plan terapéutico. Los problemas son todos los aspectos objetivos que el pediatra ha de tener en cuenta en la atención del niño (p. ej.: signos clínicos, diagnósticos clínicos,

etc.). Las necesidades son los aspectos que el niño considera o consideraría importantes para su vida (p. ej.: no padecer síntomas, estar con sus hermanos, etc.).

---

#### **Figura del Médico Responsable, Artículo 3, Ley 41/2002, de 14 de noviembre, Básica Reguladora de la Autonomía del Paciente<sup>(4)</sup>**

---

El Médico Responsable es el profesional que tiene a su cargo “coordinar la información y la asistencia sanitaria del paciente o del usuario, con el carácter de interlocutor principal del mismo en todo lo referente a su atención e información durante el proceso asistencial, sin perjuicio de las obligaciones de otros profesionales que participan en las actuaciones asistenciales”.

Cuando hay dificultades en la toma de decisiones, definir las necesidades y los problemas del paciente ayuda a establecer los objetivos terapéuticos en favor del interés superior del menor<sup>(5)</sup>.

#### **Enfoque paliativo en las fases de la vida del niño**

Los problemas del niño cambian según avanza la enfermedad y transcurre el tiempo. El pediatra explora la historia de la enfermedad para adaptar el tratamiento a las necesidades del paciente en cada fase.

#### **Fase de debut clínico y diagnóstico**

La información sobre el diagnóstico debe ser honesta, veraz y apropiada para la comprensión del niño y de sus padres o tutores. En los casos en los que ya exista un médico responsable, es recomendable que participe en el proceso de información; en caso de que no lo haya, conviene asignar a un pediatra esta función, normalmente al pediatra especialista experto en la enfermedad del paciente.

---

Aspectos que facilitan la comunicación de malas noticias<sup>(8,9)</sup>

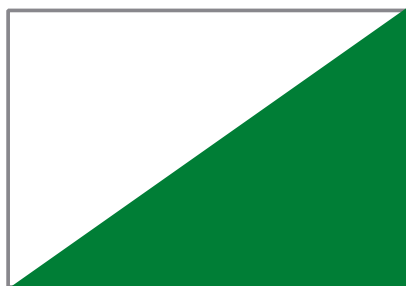
- Ubicación: la conversación debe iniciarse en un lugar que permita privacidad y la intimidad necesaria para permitir la expresión de emociones difíciles. La familia y los profesionales tomarán asiento.
- Concordancia entre el lenguaje verbal y no verbal: “mis palabras y mi gesto dicen lo mismo”.
- Capacidad de escucha activa: “cuando escucho, toda mi atención está en la persona que habla”.
- Construcción de una relación de confianza. Cuidar la posición con respecto a la familia, mostrar cercanía.
- La conversación sigue un proceso lógico:
  - 1º Presentación y agradecimiento.
  - 2º Resumen de la historia del niño y su familia hasta el momento presente.
  - 3º Explicación del objetivo terapéutico, en función del interés superior del niño.
  - 4º El plan de actuación terapéutica: lo que se va a hacer y en qué orden, qué cosas pueden ocurrir y qué se debería hacer.
  - 5º Conclusión con repaso de los aspectos relevantes previamente mencionados y resolución de las dudas.

---

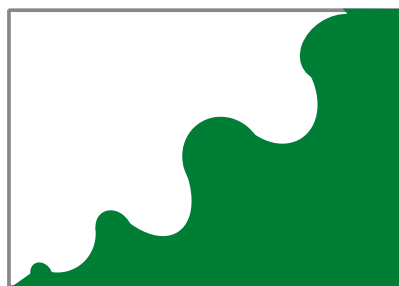
Es necesario organizar adecuadamente los recursos sanitarios que el niño necesita durante los ingresos hospitalarios y tras el alta. En fases posteriores de la enfermedad, deberá mantenerse la correcta coordinación de estos recursos.

#### **Exacerbaciones agudas, la toma de decisiones**

Tras el diagnóstico, el paciente atraviesa fases de estabilidad y de empeoramiento. El pediatra estudia al paciente y discierne si el empeoramiento se debe a la enfermedad de base (p. ej.: recaída de leucemia, aparición de crisis comiciales por acúmulo de sustancias de depósito cerebral en paciente con enfermedad lisosomal, etc.) o a la aparición de una compli-



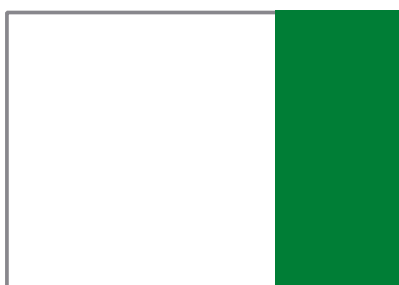
Según avanza la enfermedad, cobra importancia el tratamiento paliativo (p. ej., enfermedades degenerativas)



Las dos intenciones terapéuticas se adaptan a las exacerbaciones agudas del paciente (p. ej., encefalopatía grave).



Desde el diagnóstico no existe la posibilidad de tratamiento curativo (p. ej., anencefalia).



Inicialmente, el tratamiento tiene intención curativa. Bruscamente desaparecen las expectativas de curación y solo es posible el tratamiento paliativo (p. ej., politraumatismo grave).

□ Tratamiento curativo  
■ Tratamiento paliativo

**Figura 1.** Adecuación del tratamiento paliativo y curativo en función de las necesidades de cada paciente.

cación aguda (p. ej.: infecciones, fracturas, etc.). Lo más frecuente es que la enfermedad de base determine un estado de fragilidad en el paciente que le haga más propenso a tener complicaciones agudas. Comprender la fisiopatología del suceso intercurrente nos ayuda a saber si existen posibilidades de curación, a determinar los objetivos terapéuticos y adecuar el tratamiento del paciente.

Existen diferentes modelos de combinación del tratamiento paliativo y curativo; en la figura 1 se explican diferentes escenarios, en los que los tratamientos curativo y paliativo pueden coexistir o aparecer en momentos diferentes. Un tratamiento específico que está indicado en una fase de la vida, puede no estar indicado en otra, ya que la comorbilidad, el pronóstico y las posibilidades de curación pueden ir cambiando con el crecimiento del paciente.

Con frecuencia, la toma de decisiones plantea dudas y dificultades. En estas situaciones existe riesgo de equivocación por obstinación (administración de tratamientos que no apor-

tan beneficio) o abandono (privar al paciente de los que necesita para estar bien) terapéuticos. Es de utilidad realizar reuniones multidisciplinares para debatir el plan asistencial orientado al mayor beneficio del paciente.

**El Punto de Inflexión<sup>(10)</sup>**

Periodo de tiempo en la vida del paciente en el que se identifica un **cambio de tendencia en la trayectoria clínica de su enfermedad**, manifestado como una aceleración en el empeoramiento clínico, disminución de los intervalos libres de síntomas, incremento de los ingresos hospitalarios, ausencia de respuesta a la escalada de tratamientos o recaída repetida de su proceso basal.

Reconocer el Punto de Inflexión ayuda a adaptar los objetivos terapéuticos al interés superior del paciente en cada nueva situación; **una vez pasado el “punto de inflexión”, el tratamiento paliativo cobrará más importancia.** Tras conocer que el paciente ha pasado el punto de inflexión, el pediatra retoma la comunicación con el paciente y su familia para informar

sobre la nueva situación y adaptar sus expectativas a las posibilidades reales del paciente. Es frecuente que existan dudas sobre si el paciente ha pasado o no el punto de inflexión, en estas situaciones puede ser de utilidad realizar interconsultas a equipos con dedicación exclusiva a Cuidados Paliativos Pediátricos (Fig. 2 y Tabla IV).

**Fase de final de vida<sup>(11)</sup>**

La asistencia del niño al final de su vida es una de las experiencias más difíciles a las que se enfrenta el equipo sanitario. Sin embargo, la preparación previa de la familia, la realización de un plan terapéutico anticipado, el adecuado control de síntomas y la atención tras el fallecimiento, han demostrado disminuir el número y la intensidad de las complicaciones de la familia tras la muerte del niño. La adecuada comunicación con la familia, información sobre el pronóstico y las posibles complicaciones, facilita su adaptación a la vida con la enfermedad y les capacita en el cuidado del ser querido.

Al final de la vida del niño, es necesario que el equipo sanitario rea-

## INDICACIONES DE CUIDADOS PALIATIVOS PEDIÁTRICOS

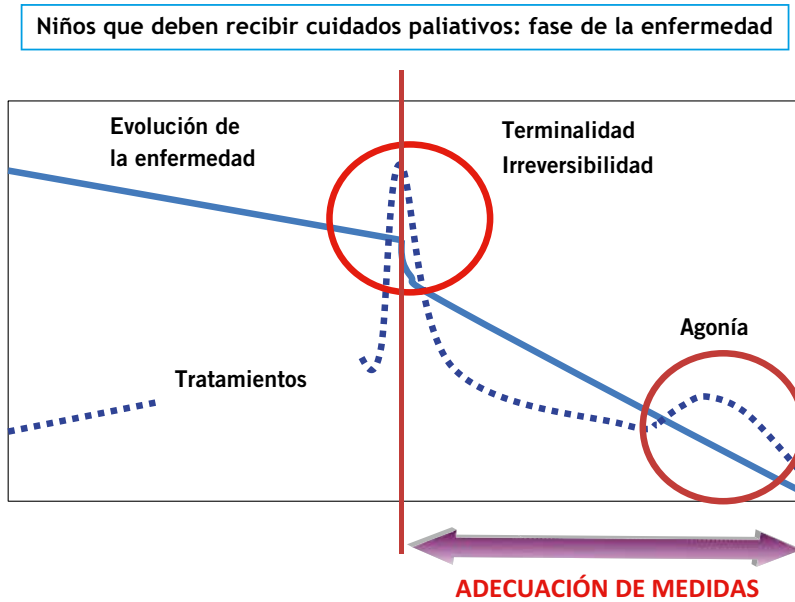


Figura 2. Fases de la enfermedad y el punto de inflexión.

lice un seguimiento estrecho que permita optimizar el control de síntomas, apoyar y dar seguridad al paciente y a su familia. Si no se ha hecho previa-

mente, deberán explorarse los factores espirituales del niño y su familia, con objetivo de transmitir respeto y ofrecer acompañamiento adecuado. Debe

explorarse la posibilidad de que existan deseos especiales, rituales religiosos u otros aspectos importantes para la familia. Si no se ha proporcionado previamente la atención domiciliaria, debe ofrecerse para favorecer la intimidad durante los últimos días. En muchas ocasiones existen dificultades económicas para la financiación de los trámites funerarios, por lo que se puede consultar con el trabajador social de referencia para realizar una valoración anticipada.

### El duelo<sup>(12)</sup>

Tras el fallecimiento, es recomendable que se realice una reunión con la familia en la que participe el médico y el enfermero que más ha atendido al paciente y, en los casos en los que sea posible, el psicólogo y el trabajador social de referencia. El objetivo es que el equipo sanitario aclare las dudas médico-sanitarias que existan tras el fallecimiento para facilitar la adaptación natural del duelo. Se recomienda realizar preguntas abiertas y atender a los discursos de la familia con escucha activa. Posteriormente, si se dispone de psicólogo, este realizará

Tabla IV. Ejemplos de pacientes antes y después de pasar el punto de inflexión\*\*

Enfermedad de base	Situación ANTES de pasar el punto de inflexión	Situación DESPUÉS de pasar el punto de inflexión
Parálisis cerebral infantil y enfermedades neurodegenerativas	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Come por la boca sin signos de disfagia</li> <li>- Está bien nutrido</li> <li>- Las crisis comiciales están bien controladas</li> <li>- No tiene o tiene pocas o leves exacerbaciones respiratorias</li> <li>- No necesita oxígeno domiciliario ni otros dispositivos respiratorios</li> <li>- No tiene dolores o estos se controlan con analgésicos menores</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Tiene disfagia o es portador de sondas de alimentación (gastrostomía, SNG)</li> <li>- Está desnutrido</li> <li>- Las crisis comiciales se controlan peor</li> <li>- Tiene muchas y/o graves exacerbaciones respiratorias</li> <li>- Ingresa con frecuencia en el hospital</li> <li>- Necesita oxígeno domiciliario u otros dispositivos respiratorios</li> <li>- Tiene dolores o estos se controlan mal con analgésicos habituales</li> </ul>
Leucemias y tumores sólidos	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Fases de diagnóstico y tratamiento con posibilidades de curación</li> <li>- No existe lesión irreversible de otros órganos o sistemas que limitan la vida</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Recaídas</li> <li>- Aparición de lesión irreversible de otros órganos o sistemas que limitan la vida y/o hacen al paciente dependiente de dispositivos especiales</li> </ul>
Enfermedad de órgano específico	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Fases de diagnóstico y en las que el tratamiento curativo es posible</li> <li>- No existe lesión irreversible de otros órganos o sistemas que limitan la vida</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- No existen posibilidades de curación (p. ej., contraindicación de trasplante sin existencia de un tratamiento sustitutivo de la función del órgano eficaz)</li> <li>- Aparición de lesión irreversible de otros órganos o sistemas que limitan la vida y/o hacen al paciente dependiente de dispositivos especiales</li> </ul>

\*\*Los ejemplos son orientativos, cada paciente deberá ser estudiado de forma particular.

seguimiento de la familia adaptado a sus necesidades.

### Criterios de derivación o contacto con unidades de cuidados paliativos pediátricos

- Paciente con enfermedad sin expectativas de curación que padece síntomas que no se controlan con los tratamientos habituales (síntomas difíciles y refractarios).
- Existe dificultad en la toma de decisiones, necesidad de apoyo para la elaboración del plan terapéutico.
- El paciente ha pasado el Punto de Inflexión.
- Pacientes muy vulnerables con necesidades complejas (insuficiencia de varios órganos o sistemas asociados a necesidad de dispositivos especiales, etc.).
- Siempre que el pediatra lo considere necesario.

### Conclusiones

Los cuidados paliativos pediátricos son una necesidad creciente en la Pediatría. Consisten en la aten-

ción completa de las necesidades del paciente e incluyen el apoyo a su familia. Es necesaria la asignación de un médico responsable para garantizar la adecuada atención y seguimiento. Existen diferentes niveles de atención paliativa en función de la complejidad del paciente. La atención paliativa se amolda a las necesidades del paciente en cada momento de su vida. Conocer el punto de inflexión de la vida del paciente facilita la planificación de un plan terapéutico adecuado. Los cuidados paliativos no finalizan con el fallecimiento del paciente, ya que continúan durante el duelo de la familia.

### Bibliografía

1. Level & Trends in Child Mortality. Report 2011. Estimates Developed by the UN Inter-agency Group for Child Mortality Estimation. UNICEF, WHO, World Bank, UN DESA, UNPD).
2. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. Estrategia cuidados paliativos: cuidados paliativos pediátricos en el Sistema Nacional de Salud: Criterios de Atención 2014.
3. EAPC steering committee on palliative care in children. Cuidados paliativos para lactantes y niños jóvenes: los hechos. Fondazione Maruzza Lfevbre D'Ovidio Onlus. Roma 2009. Disponible en: <http://www.eapcnet.eu/LinkClick.aspx?fileticket=earmopHy4EY%3d&tabid=286>).
4. Organización Mundial de la Salud, "WHO Definition of Palliative Care", 1998.
5. Boletín Oficial del Estado. Ley orgánica 8/2015, de 22 de julio, modificación del sistema de protección a la infancia y a la adolescencia, "Ámbito e interés superior del menor" Capítulo I, Artículo 2.
6. Convención de los derechos del niño. 20 de Noviembre de 1989.
7. Boletín Oficial del Estado, Ley orgánica 41/2002, básica Reguladora de La Autonomía del Paciente, "Figura del Médico Responsable", Artículo 3.
8. IMPaCCT: standards for paediatric palliative care in Europe. European Journal of Palliative Care. 2007, 14(3).
9. Widdas D, McNamara K, Edwards F. A core pathway for children with life-limiting and lifethreatening conditions. Third Edition, Together for short lives, february 2013.
10. Bennett H. A Guide to End of life Care. Care of Children and young people before death, at time of death and after death. Together for short lives. First Edition, August 2012.
11. Martino, R. El proceso de morir en el niño y el adolescente. *Pediatría Integral*. 2007; 11: 926-34.
12. Bennett H. A Guide to End of life Care. Care of Children and young people before death, at time of death and after death. Together for short lives. First Edition, August 2012.

## Algoritmo de Atención Paliativa Pediátrica

