



## **Cuidados Paliativos Pediátricos: Epidemiología, organización. Fallecimiento en el hospital. Sedación.**

Sergi Navarro Vilarrubí, Unidad Cuidados Paliativos Pediátricos. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.

Ricardo Javier Martino Alba, Coordinador de la Unidad Cuidados Paliativos Pediátricos. Hospital Niño Jesús. Madrid.

### **Introducción**

Los niños, en el mundo desarrollado mueren como consecuencia de acontecimientos y enfermedades derivadas del período neonatal, eventos 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.

En España fallecen, al año, entre 2500 y 3500 niños menores de 19 años.

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. Considerar que tratamos con personas ayuda a entender la multidimensionalidad inherente al hecho de ser persona. Proporcionan una atención integral a los problemas y necesidades de estas personas, respetando su mundo de vínculos y valores.

### **Contenido del tema:**

1. Conceptos
2. Atención integral
3. El ingreso hospitalario
4. Dolor y uso de opioides
5. Sedación en cuidados paliativos
6. Toma de decisiones en cuidados paliativos
7. Fallecimiento en el hospital
8. Duelo
9. Conclusiones



## **1. Conceptos**

### **1.1. Pacientes tributarios de cuidados paliativos**

*La Association for Children with Life-threatening or Terminal Conditions and their Families (ACT) propone cuatro categorías de niños que deben recibir cuidados paliativos. (Tabla 1). Estos criterios están siendo objeto de revisión en el momento actual. Los pacientes agudos en situación amenazante para la vida, los niños diagnosticados prenatalmente de alguna enfermedad limitante para la vida, los recién nacidos y aquellos pacientes sin un diagnóstico determinado pero con una historia natural de empeoramiento, fragilidad e irreversibilidad también son tributarios de cuidados paliativos. 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 pediátricos*

### **1.2. El punto de inflexión**

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. 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. Este se reconoce como un periodo de tiempo en el que hay un empeoramiento progresivo sin respuesta o con menor respuesta que antes a las medidas terapéuticas indicadas y utilizadas en otras ocasiones o una disminución del intervalo libre de complicaciones.

### **1.3. Trayectorias de enfermedad**

Al diferenciar los 4 grupos de pacientes tributarios de cuidados paliativos no sólo se pretende clasificar las distintas enfermedades sino también facilitar la identificación de las necesidades que pueden aparecer a lo largo de la enfermedad por su distinta evolución. Esto permite hacer una planificación anticipada de cuidados adecuada en función de los diferentes objetivos terapéuticos que se van estableciendo a lo largo de la evolución de la situación clínica.



Los pacientes de cada grupo seguirán trayectorias distintas, esto hace que las expectativas y vivencias de las familias sean muy diferentes. En los pacientes del grupo 3, por ejemplo, desde el mismo momento del diagnóstico se convive con la fatalidad del pronóstico. Hay que ayudar a las familias a afrontar y asumir esta realidad, para que puedan seguir viviendo lo más plenamente posible con su hijo. Se debe reconocer el grado de importancia que para las familias supone cada etapa o momento de la enfermedad intensificando el soporte o prestando especial sensibilidad y prudencia según la trascendencia que tenga para el niño y su familia. En el grupo 4, por ejemplo, cada episodio intercurrente puede ser la causa del fallecimiento. No se deja de tratar pero se acepta la muerte como uno de los cursos posibles de la evolución.

## **2. Atención integral**

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.

### **2.1. El niño como persona (vínculos y valores)**

Para poder poner al niño en el centro y reconocerle como sujeto de derechos y objeto de cuidados es necesario partir de su condición personal.

El niño, sea cuál sea su edad, sus limitaciones físicas o sociales y su capacidad de comprensión o comunicación es una persona. Posee, por tanto una dignidad que no depende de la valoración cuantitativa de atributos o capacidades. La dignidad es el valor esencial que el ser humano posee por el hecho de serlo. Si adscribimos el término dignidad a una serie de atributos humanos adultos, se podría cuestionar la dignidad de todos los niños en las primeras etapas de su desarrollo, no sólo durante la gestación, sino también durante los primeros años de vida. Por tanto la dependencia para las necesidades básicas y las limitaciones en la comprensión o la comunicación no pueden ser condiciones para calificar una vida como digna.

**Los vínculos:** El ser humano es un ser vinculado al mundo. Aún cuando el niño no pueda expresar sus preferencias, los referentes habituales en su día a día, actúan como elementos que le ayudan a encontrarse bien. Su casa, los suyos, sus ruidos, olores, colores, silencios, rutinas, juguetes. El niño está en un hábitat físico, psicológico y espiritual al que está vinculado. Cuando se le impide mantener su red de vínculos se intranquiliza, se siente inseguro, experimenta asilamiento, soledad e incertidumbre.



**Los valores:** Cada persona concede un valor propio a los principios, a las personas, a las creencias, a las costumbres, a aquellas cosas o situaciones que son importantes para ella, las que considera como buenas. El niño vive en el mundo de su propia familia. Con el tiempo incorpora valores externos que considera buenos e importantes. Todo eso constituye su mundo de valores.

## **2.2. Problemas y necesidades**

En cuidados paliativos, en general, se acostumbra a hablar del control de síntomas. En medicina, un síntoma es la expresión de una enfermedad o de una alteración clínica, que el paciente percibe y que refiere. En pediatría, en muchas situaciones, es difícil conocer los síntomas pues el paciente no es capaz, por su grado de desarrollo o por sus alteraciones cognitivas, de referir lo que le pasa. A menudo se actúa por la identificación y la interpretación de signos clínicos y cambios conductuales. Por eso es preferible hablar de problemas y necesidades.

Problemas son aquellas cuestiones que el profesional identifica y ha de atender. Necesidades son las que para el paciente son importantes.

Los problemas y necesidades psicológicas, sociales y espirituales deben recibir tanta atención como los físicos.

Para realizar una atención adecuada es necesario planificar la atención y los cuidados con antelación, en tres pasos consecutivos.

- 1- *Valoración inicial:* Se identifican los diferentes problemas, su intensidad, las consecuencias físicas y emocionales para el niño, analizando posibles causas y factores acompañantes, así como la repercusión sobre los familiares y cuidadores
- 2- *Prevención/Anticipación:* Consiste en plantear con antelación los síntomas que pueden aparecer en cada fase de la enfermedad así como prevenir los efectos secundarios de los medicamentos a usar.
- 3- *Plan terapéutico:* Es fundamental establecer un plan de atención individualizado, global y detallado. Revisar de forma sistemática el tratamiento, eliminando aquello que ya no es necesario ni efectivo, tanto en lo referente a la medicación, como a pruebas complementarias que no vayan a modificar el tratamiento ni contribuyan a un mayor bienestar.

### **2.2.1. Lo físico:**

En cuanto al tratamiento de los síntomas que puedan aparecer en estos casos, es primordial tratar la causa subyacente si existe, y no olvidar las medidas no farmacológicas. Es importante ponderar las ventajas e inconvenientes de iniciar una medicación valorando las molestias que pueden causar al niño (vía de administración, periodicidad, sabor de medicación oral...).

La ansiedad e irritabilidad, los trastornos del sueño, los vómitos y estreñimiento son síntomas frecuentes, además de la disnea y el dolor, que muy a menudo se presentan en las enfermedades limitantes o amenazantes y a veces aparecen como efecto no deseado de algún tratamiento. En el transcurso de una enfermedad grave pueden aparecer una gran variedad de síntomas que será imprescindible tratar y muchas veces será importante hacerlo de la forma más precoz posible. Existen tratamientos específicos para los síntomas más frecuentes en cuidados paliativos (Tabla 2).

## **2.2.2. Lo psicológico:**

### **2.2.2.1. Del niño**

Es fundamental la presencia de personal especializado en el soporte emocional del niño enfermo ya que la expresión de las emociones en los niños se produce muchas veces por vía no verbal y es necesario saber interpretarlas a través del juego, el dibujo, la actitud, etc.

En cuanto al concepto de muerte, tendrá un significado u otro según la edad del niño. De la misma manera sus necesidades durante el proceso de la enfermedad y de la muerte serán diferentes en función de la edad. También influirán la experiencia personal, la maduración y desarrollo afectivo y la manera en que la sociedad y las personas del entorno les presentan la muerte.

### **2.2.2.2. De la familia**

El soporte emocional que se lleva a cabo con la familia tiene como objetivos principales los siguientes:

- Fortalecer los vínculos entre los miembros de la familia.
- Reforzar el papel de cuidadores por parte de los padres.
- Proporcionar un espacio de contención emocional.

Es importante no perder de vista a los hermanos del paciente ya que en muchas ocasiones son los grandes olvidados durante el proceso de enfermedad. Debemos evitar el aislamiento aconsejando a los padres que los hagan partícipes del acompañamiento de su hermano, a la vez se permite una mejor elaboración del duelo posterior. Además tenemos que prestar atención a fenómenos de rivalidad, celos o vergüenza que pueden sentir respecto al hermano enfermo. En ocasiones pueden aparecer también sentimientos de culpa por la enfermedad del hermano y temores ante la posibilidad de que les suceda lo mismo a ellos.



En muchos casos con el objetivo de normalizar la niñez, se intenta mantener la asistencia al colegio requiriendo una coordinación con la escuela y dar un adecuado soporte emocional a los profesores y a los compañeros del colegio.

### **2.2.3. Lo social**

La enfermedad de un niño puede desestructurar el funcionamiento de toda la familia por lo que es necesario un buen seguimiento y acompañamiento social para prevenir y tratar situaciones conflictivas.

Todas las familias de los pacientes que reciben CPP deben ser valorados desde el punto de vista social. El trabajador/a social les ayudará a conocer los recursos existentes y a sacar el máximo provecho de ellos.

Los padres suelen ser los cuidadores principales y en muchas ocasiones al menos uno de ellos tiene que dejar de trabajar para poder cuidar del niño enfermo. Es importante poner a disposición de la familia todos los recursos posibles de la comunidad (económicos, laborales, escolares...) para que puedan realizar esta función de cuidadores. Al mismo tiempo hay que vigilar los signos de potencial claudicación de los cuidadores y ofrecer periodos de descanso a través de voluntarios en domicilio o en el hospital, trabajadores familiares, descansos en hospitales o “hospices” (más presentes en los países anglosajones), etc.

Igualmente es importante realizar una buena coordinación entre los recursos intra y extrahospitalarios para asegurar una buena cobertura social de la familia.

### **2.2.4. Lo espiritual**

No hay que olvidar que los niños también tienen necesidades espiritualidad al igual que sus familias. Éstas hacen referencia a aspectos de esperanza, autoestima, significado de la vida, ilusiones, la religión y la relación con el entorno. Pueden ayudar a cerrar temas importantes de la vida y encontrar un sentido a la enfermedad.

Puede ser oportuno ofrecer la posibilidad de participación de un pastor o guía espiritual según las creencias del niño o familia y coordinar esta atención.

Desde un punto de vista emocional y espiritual, para una mejor elaboración del duelo posterior, se recomienda ofrecer a los hermanos y hermanas el poder participar en los rituales que siguen a la muerte ya que permiten una mejor elaboración del duelo.

## **2.3. Trabajar en equipo**



El equipo interdisciplinar es el fundamento de los programas de atención paliativa, como se reconoce en las guías de práctica clínica de cuidados paliativos. 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.

El equipo 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. 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 sus médicos responsables habituales. 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 y en el lugar más adecuado.

### **3. El ingreso hospitalario:**

Como ya hemos visto los CPP deben ser proporcionados de manera ideal en el lugar en el que el paciente y la familia prefieran, siempre que este sea adecuado a sus necesidades. Esto hace que cada vez con más frecuencia estos cuidados se lleven a cabo en el entorno domiciliario.

Sin embargo, tanto a lo largo de la enfermedad como en fases finales de la misma, existe una alta probabilidad de que el paciente de CPP requiera un ingreso hospitalario.

En estos casos la actuación coordinada entre el propio equipo de CPP y los equipos tratantes del paciente es fundamental e imprescindible para un correcto manejo conjunto.

Es importante comprender el cambio conceptual en los CPP y desechar la idea errónea de que están reservados a fases finales de la vida del niño para evitar situaciones conflictivas cuando coexisten tratamientos con intención curativa y al mismo tiempo un abordaje paliativo en el mismo paciente.

Cuando se trata de un paciente hospitalizado que se encuentra en la fase final de su enfermedad es importante que todo el equipo de planta conozca cuál es la situación y que queden reflejadas en la historia clínica todas aquellas medidas terapéuticas que no deban ser realizadas en este momento de la vida del paciente por resultar fútiles o desproporcionadas.

#### **3.1. Criterios de ingreso**



Existen distintas indicaciones de ingreso en el medio hospitalario:

### **3.1.1. Evaluación y estabilización de problemas clínicos**

En algunas ocasiones puede presentarse la necesidad de un control estrecho de síntomas rebeldes al tratamiento habitual o que se han descompensado. De esta forma puede ser más fácil la monitorización de la respuesta a las diferentes medidas terapéuticas. Asimismo puede significar una estabilización más temprana de la descompensación.

En otras ocasiones puede facilitar la titulación de dosis de fármacos. (ej. Mórficos en el tratamiento del dolor).

### **3.1.2. Atención de problemas intercurrentes**

En la evolución de una enfermedad limitante o amenazante para la vida pueden presentarse procesos agudos intercurrentes que requieran un ingreso hospitalario para su tratamiento y curación. Para tomar esta decisión, es preciso adecuar las medidas terapéuticas en función de la situación de la enfermedad de base. En un paciente con un enfoque paliativo pueden estar indicados unos cuidados intensivos en un momento puntual con una finalidad concreta.

### **3.1.3. Ingresos por descarga del cuidador (respiro)**

En España la atención sociosanitaria del niño no está suficientemente desarrollada, prestando un soporte que puede ser insuficiente para el cuidador o cuidadores principales del niño, con el riesgo de claudicación que esto supone. Esto puede hacer necesarios ingresos en hospitales de diferentes niveles para dar 'respiro' al cuidador y que éste pueda seguir atendiendo al niño enfermo y sus necesidades.

### **3.1.4. Ingresar para fallecimiento en el hospital:**

En muchos casos puede que el deseo del niño y de su familia sea el de permanecer los últimos días de vida en el hospital, ya sea por el deseo de no morir en casa o por la seguridad que a algunas familias les da el medio hospitalario.

En estos momentos es fundamental facilitar al paciente y su familia de forma preferente un ambiente lo más tranquilo y acogedor posible dentro del entorno hospitalario y nunca perder de vista que las necesidades psicoemocionales, sociales y espirituales deben ser atendidas con tanta excelencia como las puramente orgánicas.

En los casos de retirada de soporte vital es importante hacerlo de forma progresiva y es esencial adelantarse e informar de los cambios y situaciones que se puedan presentar.





En el caso de que el niño se encuentre en fase de agonía y precise una sedación más o menos profunda, el equipo de CPP debe reunirse con los responsables asistenciales de ese paciente en la planta (como mínimo con el especialista y enfermera de referencia) para clarificar cualquier aspecto de la atención en estos momentos, así como para proporcionar apoyo al personal de la planta que podrá recurrir al equipo de CPP en cualquier momento en caso de dudas.

Esta fase final puede ser, en algunas ocasiones, más larga de lo que uno podría esperar. Es importante, más que nunca, que todo el personal que atienda al niño y la familia en ésta situación entienda que el objetivo principal es cuidar y acompañar. Es importante, asimismo, tener en cuenta la carga emocional que ésta situación puede suponer.

### **3.2. La atención durante el ingreso**

#### **3.2.1. La figura del médico responsable**

Todo médico es responsable de sus actos profesionales.

Sin embargo, en una medicina especializada como la actual, en un sistema sanitario multiprofesional, a veces se pierde la referencia del médico interlocutor por lo que, en la Ley de Autonomía del Paciente se establece una figura que es la del “Médico Responsable”. Este 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 su asistencia”. Especialmente en pacientes complejos es necesario identificar quién lleva el mando en la toma de decisiones durante la hospitalización.

#### **3.2.2. Información y comunicación**

La enfermedad puede conllevar en el niño una sensación muy intensa de pérdida de control. Si a esto le añadimos una limitación en la información que se le da al niño, esta pérdida de control se intensifica y puede provocar una pérdida de la confianza en sus cuidadores.

Por lo tanto, es fundamental un buen manejo de la información por parte de los profesionales que atienden al paciente, teniendo en cuenta que puede llegar a ser un proceso extremadamente complejo. El niño no debe resultar excluido pero se le debe informar de una manera adecuada a su edad, capacidades y deseos de conocimiento. Es muy importante que los padres comprendan la importancia de compartir dicha información con el niño y el efecto beneficioso que ello puede tener a nivel emocional para toda la familia.

Aspectos fundamentales que tenemos que tener en cuenta a la hora de informar son:



1. Respetar los tiempos del niño y de su familia. Debemos evitar forzarles a reconocer de manera consciente la gravedad de la situación y la proximidad de la muerte permitiendo que puedan realizar este proceso a su propio ritmo. Veremos frecuentes fenómenos de negación por parte de los padres que pueden ser normales en fases iniciales y que nos indican que todavía no están preparados para abordar el tema de la muerte de su hijo de una manera directa y consciente.

Vemos a menudo también cómo tanto los niños como sus familiares se mueven en lo que denominamos dos tiempos: un tiempo real y un tiempo mágico. El primero es aquel en el que abordan de manera consciente aspectos de la enfermedad y la muerte; el segundo obedece a la fantasía de creer en la recuperación.

Lo que debemos vigilar durante el seguimiento es que los periodos de tiempo real sean cada vez mayores y los de tiempo mágico se vayan reduciendo. Esto nos indicará que están haciendo un proceso emocional correcto.

2. Respetar la necesidad de mantener la esperanza. A pesar de que sepamos que la muerte de un paciente es inevitable, debemos permitir que tanto el niño como su familia puedan mantener cierto grado de esperanza ya que les permitirá continuar con su día a día.

Lo que sí debemos hacer es ayudarles a canalizar esa esperanza en metas cortas y realizables y a organizar las prioridades.

Un indicador de que el niño es consciente de que se acerca al final de su vida es que las metas que se propone sean cada vez más a corto plazo.

3. No mentir. Es importante no mentir nunca a las preguntas que pueda formular el niño sobre su enfermedad. Eso no significa que debemos contestar de una manera directa sino que es importante explorar qué quiere saber el niño realmente cuando nos hace esa pregunta y qué miedos puede haber detrás de ella. De la misma manera debemos respetar la decisión de no querer saber acerca de su enfermedad. Cuando un niño nos deja de prestar atención, finge estar dormido o se pone irritable ante determinada información puede estar indicándonos que no quiere saber más.

#### **4. Dolor y uso de opioides**

El dolor es uno de los problemas más frecuentes en los pacientes en fases avanzadas de su enfermedad. El tratamiento del dolor persigue:



- 1) Mantener al niño libre o lo más libre de dolor posible
- 2) Permitirle que se mueva aunque tenga dolor
- 3) Evitar los efectos secundarios
- 4) Mantener la capacidad de interactuar.

Es decir, permitirle mantener la actividad que el niño pueda y quiera tener todo el tiempo posible.

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.

La Organización Mundial de la Salud ha contribuido a establecer el tratamiento del dolor como una prioridad. La escalera analgésica de la OMS ha sido difundida como una pauta de aproximación inicial al manejo del dolor. Los clásicos 3 escalones han crecido hasta 4 ó 5 al ir incluyendo nuevas opciones terapéuticas. Sin embargo, en la última guía del año 2011 sobre dolor crónico en pediatría, los tres escalones han quedado reducidos a dos, excluyendo de las recomendaciones terapéuticas en pediatría los opioides débiles como la codeína o el tramadol por falta de datos que apoyen su uso. Sin embargo otros textos de cuidados paliativos los incluyen como opción, conociendo sus peculiaridades farmacológicas y sus limitaciones.

En el caso del dolor leve moderado están indicados el paracetamol y el ibuprofeno (tabla 3). En Europa, también el metamizol. El ibuprofeno asocia una actividad antiinflamatoria por lo que está indicado en dolor óseo oncológico o en dolor con componente inflamatorio y es preferible reservarlo para esas situaciones. Aunque los opioides potentes, y a la cabeza de ellos la morfina, se han mostrado seguros y efectivos en el tratamiento del dolor en los niños hay que vencer muchas dificultades para su prescripción y su administración por parte de los profesionales (falta de formación y hábito de uso, miedo a causar la muerte, dosificación insuficiente) y de la familia (aceptar que hay dolor es reconocer la enfermedad, administrar analgésicos de forma programada supone aceptar la presencia del dolor, miedo a la adicción, asociación de morfina con muerte inminente).

La morfina (tabla 4), en cuidados paliativos, se emplea con dos indicaciones: para el tratamiento del dolor y para el tratamiento de la disnea en pacientes con problemas respiratorios que no responden al tratamiento con terapia respiratoria convencional (farmacológica y oxigenoterapia) a la mitad de la dosis habitual. Los efectos sobre el centro respiratorio y la vasodilatación que



producen contribuyen a aliviar la disnea disminuyendo la postcarga y mejorando la oxigenación del miocardio.

El organismo desarrolla un fenómeno de tolerancia a la morfina por lo que es habitual tener que ir aumentando la dosis progresivamente. Al inicio del tratamiento pueden presentarse somnolencia o retención urinaria que se resuelven espontáneamente. Puede ser necesario un sondaje vesical puntual. Es habitual que aumente el estreñimiento por lo que, cuando se prescriben opioides de forma prolongada se deben asociar laxantes osmóticos y estimulantes del peristaltismo de forma habitual. Las náuseas o vómitos se pueden controlar asociando haloperidol o metoclopramida. El prurito puede darse, en general con la administración intravenosa.

La instauración de un tratamiento con morfina requiere una titulación adecuada de la dosis. Esta titulación inicial se ha de hacer con morfina de acción rápida, ya sea oral, subcutánea o intravenosa. La pauta habitual para el dolor 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). En pacientes menores de 6 meses, menores de 10 kg o con daño cerebral, utilizar un tercio de la dosis para comenzar. En menores de tres meses pautar cada 12 horas.

Se pauta un tratamiento basal cada 4 horas prescribiendo como dosis de rescate un 10-15% de la dosis total diaria. Una vez alcanzada la dosis total diaria eficaz se puede pasar a un opioide de liberación retardada dividiendo la dosis total en dos o tres dosis.

Para pasar de morfina oral a subcutánea se divide la dosis total entre 2. Para pasar a intravenosa entre 3. Cualquier cambio de vía de administración requiere ajustes de dosis y retitulación por la nueva vía.

Los pacientes con dolor crónico que reciben opioides requieren dosis totales altas por el desarrollo de tolerancia. Cuando uno de estos pacientes ingresa en un hospital por alguna complicación y se cambia la vía oral a la intravenosa, a menudo experimentan dolor por infradosificación si los profesionales no están acostumbrados a estas situaciones. En los hospitales, en general, la morfina se emplea en analgesia aguda postoperatoria, en cuidados intensivos o en procedimientos, en pacientes “vírgenes” de opioides, en dosis que pueden oscilar entre los 10 y los 50 microgramos/kg/hora cuando se instaura una perfusión. Un paciente oncológico tratado de forma crónica con morfina puede requerir 10, 200 o 300 microgramos/kg/hora sin experimentar depresión respiratoria ni neurotoxicidad.

## 5. Sedación en cuidados paliativos

La sedación es un procedimiento médico destinado a disminuir el estado de conciencia. En cuidados paliativos, la sedación se usa en tres supuestos: para procedimientos, para controlar un síntoma refractario y en la agonía. Se entiende por síntoma refractario aquel que no puede ser adecuadamente controlado sin comprometer la conciencia del paciente, a pesar de intensos esfuerzos para hallar un tratamiento tolerable durante un tiempo razonable y después de haber consultado a otros. Hay síntomas y problemas difíciles de controlar que pueden no serlo para el que tiene experiencia. Por tanto, no todo síntoma difícil es refractario al tratamiento. En los dos primeros casos la sedación es un procedimiento potencialmente reversible. Si el síntoma se controla o la indicación de sedación desaparece, se ha de revertir.

La *sedación paliativa* es la disminución deliberada del nivel de conciencia del enfermo mediante la administración de los fármacos apropiados con el objetivo de evitar un sufrimiento intenso causado por uno o más síntomas refractarios.

La mayor parte de los pacientes fallecen en coma. Primero se pierde la conciencia y posteriormente se fallece. Por tanto, la sedación no es un procedimiento habitual ni imprescindible en esta fase.

Si el proceso de fallecimiento produce un sufrimiento insoportable para el paciente (disnea por un tromboembolismo pulmonar, hemorragia masiva...), en los últimos días puede instaurarse una sedación para aliviarlo. La sedación se establece “porque el paciente muere” no “para que el paciente muera”. Se puede modificar el modo de morir pero no el momento. El objetivo de la sedación es mantener al paciente tranquilo, con sus síntomas controlados, pero, si es posible que le permita momentos de vigilia en los que puede mantener el contacto con su familia. La sedación debe ser “suficiente” no necesariamente profunda. La propia conciencia es un atributo esencialmente humano y no se puede alterar si el paciente no quiere. Por eso siempre hay que preguntar. Cuando se les pregunta a las familias, no quieren que el niño sufra pero “no quieren verle tan dormido” como para no poder comunicarse con él. Para la sedación se pueden emplear benzodiazepinas, neurolepticos, fenobarbital o anestésicos como el propofol. Las benzodiazepinas y la levomepromazina se pueden administrar por vía subcutánea.

## 6. Toma de decisiones en cuidados paliativos

### 6.1. Adecuación de medidas

Cuando un paciente pasa el punto de inflexión y entra en una fase de irreversibilidad y progresión, evolucionando hacia la fase final de su enfermedad, se debe definir un objetivo terapéutico fundamental y, valorando los problemas que presenta (lo que el médico identifica) y



las necesidades que tiene (lo que para el paciente es importante), establecer objetivos de tratamiento y adecuar las acciones diagnósticas, terapéuticas y de monitorización a la situación clínica y personal del paciente. No se trata de limitar el esfuerzo terapéutico. Este es un término poco afortunado para describir una adaptación y, a veces intensificación, de medidas a la situación cambiante del paciente.

## **6.2. Registro de la toma de decisiones**

Es imprescindible documentar en la historia clínica del paciente todas las decisiones que se tomen entre el equipo médico, el niño y sus padres. Como mínimo se debe hacer constar en la historia clínica:

- La indicación o no desde un punto de vista médico de una medida y el equipo que ha deliberado la situación clínica.
- Criterios utilizados en la toma de decisión
- La visión de los padres y su acuerdo o no.

No es preciso que los padres den el consentimiento firmado para que no se realicen o se retiren medidas de soporte vital avanzado cuando no estén indicadas desde el punto de vista médico, tampoco para realizar una sedación en la agonía o por síntomas refractarios. En cambio, sí que se debe pedir el consentimiento informado firmado para realizar una sedación para procedimientos.

La decisión de no realizar medidas de soporte vital avanzado o la de retirar ciertas medidas terapéuticas en la mayoría de casos se realiza de forma consensuada con la familia y son pocos y muy extremos los casos en los que hay que recurrir a procesos judiciales. Un soporte previo a llegar a esta situación es consultar el caso con el comité de ética del hospital.

## **6.3. Cirugía en pacientes en cuidados paliativos**

Existen procedimientos quirúrgicos que pueden paliar un síntoma (ej: cirugía en escoliosis dolorosa, colocación de un botón gástrico para la alimentación, colocación de tubos de timpanostomía en niños con otitis de repetición, reducción de fracturas...) o que permiten solucionar un proceso intercurrente (ej: Apendicectomía en paciente con Neuroblastoma incurable) y que pueden estar indicados según el momento de la enfermedad y que pueden mejorar la calidad de vida de los pacientes y evitar ingresos. El hecho de tener una enfermedad incurable no supone privar al paciente de un tratamiento necesario para mejora su vida.

## **6.4. La no reanimación**



La indicación de no reanimar no significa nada más que no aplicar maniobras de reanimación cardiopulmonar. No excluyen otras medidas que pueden ser o no adecuadas para el paciente y por este motivo vale la pena especificarlo también en la historia clínica.

En algunos países se ha propuesto cambiar el concepto de “No Reanimación Cardio Pulmonar” por el de “Permitir una Muerte Natural” poniendo énfasis en los beneficios de posibilitar que tenga lugar un proceso natural.

Puede pasar que un paciente con indicación de “no reanimación” requiera una intervención quirúrgica, ya sea paliativa para mejorar algún síntoma o para un problema médico intercurrente no relacionado con su enfermedad de base. Durante esta intervención podría ser necesario un soporte vital avanzado o maniobras de reanimación cardiopulmonar. En estos casos de forma previsoramente se puede valorar suspender o no de forma temporal la indicación de no reanimar o permitir soporte vital avanzado si fuera necesario. Durante una cirugía, también puede suceder que se aplique una medida de soporte vital y posteriormente aparezca alguna complicación de su enfermedad de base, por lo que se puede ser necesario valorar la retirada de estas medidas. Todas estas decisiones requieren siempre una información y discusión previa con el paciente y su familia.

## **7. Fallecimiento en el hospital**

Cuando se les pregunta a los enfermos en situación terminal, a la mayoría de ellos les gustaría morir en su casa. Sin embargo, la mayor parte de ellos mueren en instituciones, como hospitales o residencias. Cuando se trata de niños, la preferencia por morir en la propia casa es más clara. Cuando se compara la experiencia de las familias cuyos hijos fallecen en su propio hogar con aquellas en las que el fallecimiento se ha producido en un hospital, la adaptación de las primeras es mucho mejor, más rápida y duradera. Además requieren menos ayuda psicológica y lo recuerdan como algo positivo.

Los deseos de la propia familia, el estado clínico del niño, la incertidumbre en el pronóstico y la capacitación del personal que le atiende pueden influir en la toma de decisiones sobre el lugar del fallecimiento.

### **7.1. Condiciones para el fallecimiento**

La organización hospitalaria, estructurada para tratar enfermedades, no suele responder adecuadamente a las necesidades de estos enfermos y de sus familiares: horarios intempestivos, falta de intimidad, habitaciones compartidas...etc.



La persona, por el hecho de serlo, posee una serie de atributos que la caracterizan. Conservar la propia identidad, mantener autonomía en las decisiones, disponer de una situación higiénica y social aceptable, disfrutar de las relaciones personales importantes para uno mismo. Se trata, no de morir con dignidad, sino de vivir con dignidad hasta la muerte.

En todo caso morir con dignidad supone evitar los factores de alienación, deshumanización y despersonalización en el proceso de la muerte: evitar el dolor, evitar la suciedad y evitar la soledad. Por eso, los cuidados básicos en la atención al moribundo consisten en asegurar al paciente que se va a tratar o evitar su dolor, se le van a proporcionar los cuidados higiénicos básicos para que se sienta cómodo, digno y presentable ante los demás y no se le va a dejar sólo. En la mayoría de los casos, los pacientes fallecen en coma, sin ser conscientes de ello; pero respetar la dignidad personal supone respetar la conciencia de uno mismo y posibilitar el conocimiento anticipado del propio fallecimiento si el paciente lo desea, para que pueda expresar su voluntad y realizar todo aquello que él considere importante para despedirse.

## **7.2. Atención a la familia**

Hay que animar, sin forzar, a la familia a que pase el mayor tiempo posible con su hijo, no sólo antes de morir, sino también una vez muerto y que participe en los cuidados, que le asee y le ponga sus ropas preferidas. En estas situaciones hay que intentar acomodar las estructuras y las normas a las necesidades de la familia. Si la familia sólo puede estar pocas horas al día con el niño, la posibilidad de que estén junto a su hijo cuando fallezca es muy baja. Por eso, si los profesionales sanitarios identifican que el paciente va a fallecer se lo debe comunicar a la familia con antelación para que pueda organizarse y prepararse. Cuando la familia no ha estado presente en el fallecimiento conviene que vea el cuerpo de su hijo muerto. Cuando la muerte se produce por un accidente o cuando se han diagnosticado malformaciones intraútero en un recién nacido los padres pueden imaginar fantasías y mutilaciones que no responden a la realidad. Ver el cuerpo puede ayudar no sólo a mostrar que la realidad es menos terrible que la fantasía sino también proporciona una imagen de la muerte y le da a la familia la posibilidad de despedirse.

## **7.3. Los trámites funerarios**

Después del fallecimiento existen toda una serie de trámites que pueden suponer una sobrecarga emocional para la familia si no se facilitan los pasos a seguir.

El certificado de defunción es el documento oficial que acredita la muerte de la persona y es necesario para proceder a la inscripción de la defunción.





El responsable de rellenar el certificado de defunción será el facultativo que haya asistido al difunto en su enfermedad o cualquier otro médico que, llamado a este efecto, compruebe la certeza de la muerte.

Normalmente se debe rellenar un solo certificado de defunción, aunque en función del deseo de traslado del cuerpo a otra comunidad autónoma u otro país, es necesario rellenar más de un certificado (2 para otra comunidad, 3 para otro país). En el caso de que solo se complete un solo certificado de defunción, la funeraria tiene la posibilidad de realizar copias compulsadas del certificado original.

Si la familia dispone de seguro para el entierro se debe contactar con la persona responsable y así facilitar las gestiones.

Es posible solicitar la gratuidad del servicio funerario, en este caso se deberá aportar un documento del ayuntamiento o de la Junta Municipal correspondiente acreditativo de la falta de recursos económicos.

Según el hospital y el caso puede ser necesario rellenar otra documentación interna así como la hoja de consentimiento de donación de órganos si el caso lo precisara y la familia lo consintiera.

## **8. Duelo**

La muerte del hijo es seguramente la pérdida más dolorosa que pueden sufrir unos padres. Necesariamente originará una serie de manifestaciones: tristeza, soledad, añoranza, llanto junto a momentos de ira y culpabilidad. Igualmente se puede alterar el comportamiento y la conducta con alucinaciones visuales o auditivas relacionadas con el fallecido, insomnio, alteración del apetito, retirada social, etc.

Cada familia necesita un tiempo de mayor intimidad y soledad. Pasados unos días se debe ofrecer ayuda profesional, de forma individual o agrupando a varios padres en la misma situación, para colaborar en la elaboración del duelo. Los objetivos son ayudar al doliente a expresar su afectividad, ayudar a vencer los impedimentos que evitan el reajuste tras la pérdida y estimular convenientemente para sentirse algo más confortable en la nueva vida sin el hijo ya desaparecido.

Es importante no olvidar que el duelo no es una enfermedad y que es un proceso normal cuando se produce una pérdida. Sí que hay que tener en cuenta que la pérdida de un hijo es un factor de riesgo para desarrollar un duelo complicado o patológico.



Así como es imprescindible dar soporte emocional a los hermanos durante la enfermedad, después de la muerte se debe mantener el soporte de la misma forma.

## 9. Conclusiones

Las enfermedades graves amenazantes o limitantes para la vida necesitan unos CPP de calidad y estructurados. Estos proporcionan una atención integral a los problemas y necesidades de los niños y de sus familias. Una atención integral y holística requiere un trabajo en equipo de forma interdisciplinar y desde un punto de vista biopsicosocial.

La vulnerabilidad de estos niños y sus familias durante los diferentes momentos de la enfermedad implica a menudo múltiples ingresos hospitalarios por distintos motivos. Las características inherentes de estos pacientes hacen difícil su total curación por lo que el cuidar y el bienestar se convierte en los objetivos principales. Entender y acompañar estas situaciones pasa por aceptar y sostener una variedad de emociones como la frustración, la ira, la tristeza, la negación, el pensamiento mágico, que puedan tener, niños, familias e incluso de otros profesionales, pero también compartir sentimientos de amor, fe, aceptación, esperanza e ilusión. Sólo a través del respeto y la honestidad podremos realizar un buen soporte.

En el final de la vida, la toma de decisiones en situaciones complicadas puede generar un gran desgaste si no se toman de forma conjunta involucrando a todo el equipo y con la participación de la familia y el niño si lo desea. Los momentos finales de la enfermedad pueden ser decisivos para la elaboración del duelo de aquellos que han acompañado al fallecido y se les deberá acompañar no solo durante estos momentos sino también después.

La sensibilización política y social hacia unos CPP de calidad ha crecido en los últimos años. Es imperativa la creación de equipos especializados para una atención equitativa en todo el estado y la capacitación de todos los profesionales que asisten al paciente pediátrico para poder tener un enfoque paliativo en los casos que se requieran y un manejo básico del tratamiento de los principales síntomas.

**Figura 1: Punto de inflexión**

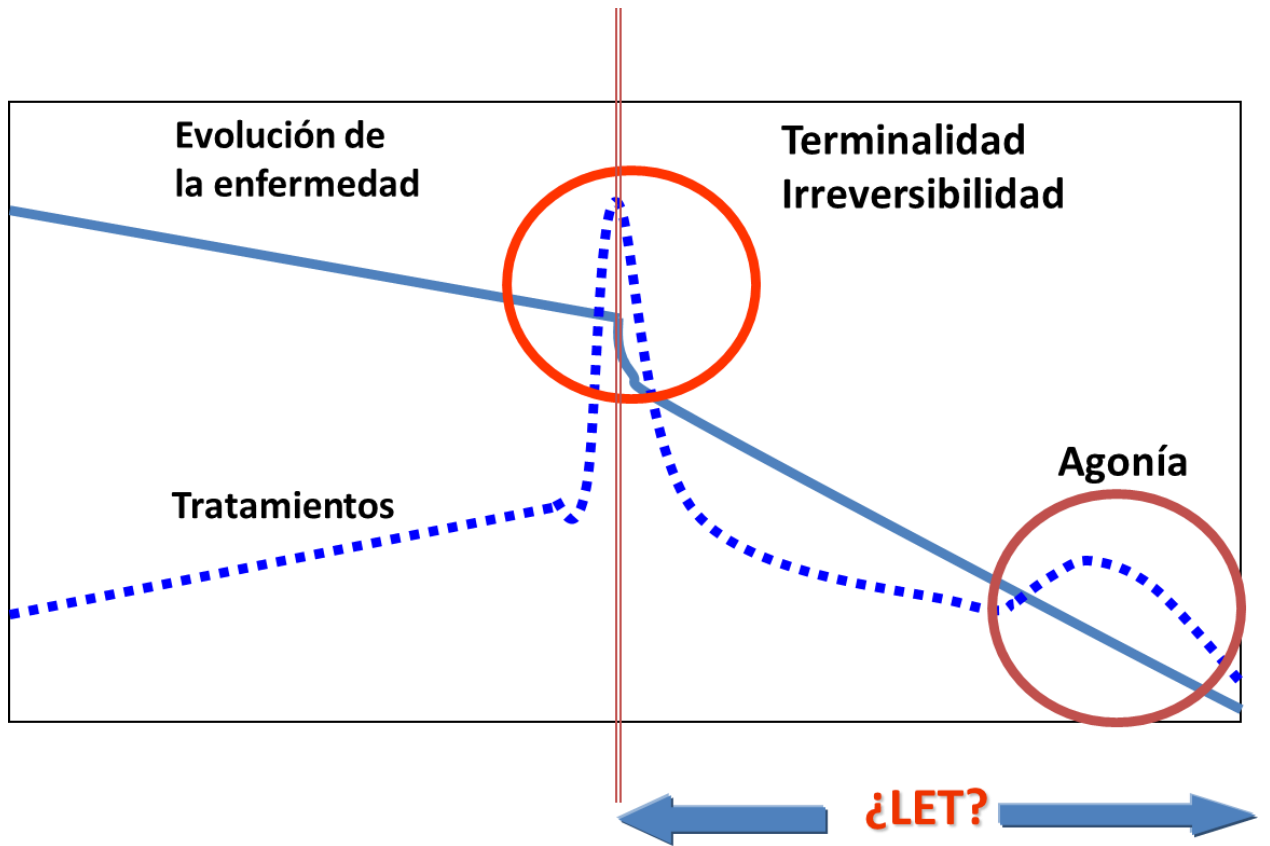




Tabla 1: Pacientes tributarios de cuidados paliativos según la ACT\*

GRUPO 1	Niños en situación de amenaza para la vida y en los que un tratamiento curativo es posible, pero puede fracasar. Ejemplo: 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 dirigidos a prolongar la vida. Ejemplo: fibrosis quística, enfermedad de Duchenne.
GRUPO 3	Niños con progresión de su enfermedad, sin opciones de tratamiento curativo, en los que el tratamiento es exclusivamente paliativo. Ejemplo: la atrofia muscular espinal tipo I.
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. Ejemplo: parálisis cerebral grave.

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

Tabla 2: Síntomas\* más predominantes en CPP

Síntoma	Tratamiento
Ansiedad	Diazepan 0.1mg/kg/dosis
Insomnio	Diazepan 0.1mg/kg/dosis
Irritabilidad/Agitación	Diazepan 0.2mg/kg Midazolam 0.1mg/kg/dosis Levomepromacina 0.5-2mg/kg/dia Clorpromacina 2-6mg/kg/dia
Alteración ritmo circadiano	Melatonina 4-12 gotas (1-3mg) antes de dormir
Estreñimiento	Lactulosa y asociación de macrogol Laxantes rectales: Glicerina Enemas de limpieza
Vómitos	Zofran 0.15mg/kg/dosi Metoclopramida 0.5-2mg/kg/dosis
Estertores	Escopolamina 5-10mc/kg/dosis
Disnea	Opiaceos (ver tabla 4)
Dolor	No opioides y Opioides (ver tabla 3 y 4)

\* Más información y tratamiento de otros síntomas específicos ver guía: *ACT Basic Symptom Control In Paediatric Palliative Care*



Tabla 3: Analgésicos no opioides de 1ª línea para aliviar el dolor.

Fármaco	Dosis (vía oral)			Dosis diaria máxima
	Recién nacidos (0-29 días)	De 30 días a 3 meses	De 3 meses a 12 años	
Paracetamol	5-10 mg/kg cada 6-8 h <sup>a</sup>	10 mg/kg cada 4-6 h	10-15 mg/kg cada 4-6 h (máx 1g)	Recién nacidos, lactantes y niños: 4 dosis/día
Ibuprofeno			5-10 mg/kg cada 6-8 h	Niños: 40 mg/kg/día

\* Organización Mundial de la Salud

Tabla 4: Analgésicos opioides de primera línea para aliviar el dolor.

**Morfina:**

*Oral (formulación de liberación inmediata):*

**1–12 meses** – 80–200 mcg/kg cada 4 h.

**1–2 años** – 200–400 mcg/kg cada 4 h.

**2–12 años** – 200–500 mcg/kg cada 4 h; la dosis oral máxima inicial es de 5 mg.

*Oral (formulación de liberación prolongada):*

**1–12 años** – 200–800 mcg/kg cada 12 h.

*Inyección subcutánea:*

**Recién nacidos** – 25–50 mcg/kg cada 6 h.

**1–6 meses** – 100 mcg/kg cada 6 h.

**6 meses–2 años** – 100 mcg/kg cada 4 h.

**2–12 años** – 100–200 mcg/kg cada 4 h; la dosis máxima inicial es de 2,5 mg.

*Inyección IV durante un mínimo de 5 minutos:*

**Recién nacidos** – 25–50 mcg/kg cada 6 h.

**1–6 meses** – 100 mcg/kg cada 6 h.

**6 meses–12 años** – 100 mcg/kg cada 4 h; la dosis máxima inicial es de 2,5 mg.

*Inyección e infusión IV:*

**Recién nacidos** – inicialmente, 25–50 mcg/kg en inyección IV durante un mínimo de 5 minutos, seguidos de 5–10 mcg/kg/h en infusión IV continua.

**1–6 meses** – inicialmente, 100 mcg/kg en inyección IV durante un mínimo de 5 minutos, seguidos de 10–30 mcg/kg/h en infusión IV continua.

**6 meses–12 años** – inicialmente, 100–200 mcg/kg en inyección IV durante un mínimo de 5 minutos, seguidos de 20–30 mcg/kg/h en infusión IV continua.

*Infusión SC continua:*

**1–3 meses** – 10 mcg/kg/h.

**3 meses–12 años** – 20 mcg/kg/h.



## Bibliografía

«American Academy of Pediatrics. Committee on Bioethics and Committee on Hospital Care. Palliative Care for Children». *Pediatrics* 106, n.º 2 Pt 1. 2000; 351-357.

Basic Symptom Control in Paediatric Palliative Care. The Rainbows children's Hospice Guidelines 2011, Disponible en [http://www.togetherforshortlives.org.uk/professionals/resources/2434\\_basic\\_symptom\\_control\\_in\\_paediatric\\_palliative\\_care\\_2011](http://www.togetherforshortlives.org.uk/professionals/resources/2434_basic_symptom_control_in_paediatric_palliative_care_2011) (Acceso octubre 2012).

Cochrane H., Liyanage S., Nantambi R., Palliative Care Statistics for Children and Young Adults, Department of Health, 2007, London.

Chambers, Lizzie. A Guide to the Development of Children's Palliative Care Services. ACT, 2009.

Davies, Betty, Sally A Sehring, J Colin Partridge, Bruce A Cooper, Anne Hughes, Julie C Philp, Aara Amidi-Nouri, y Robin F Kramer. «Barriers to Palliative Care for Children: Perceptions of Pediatric Health Care Providers». *Pediatrics* 121, n.º 2. 2008; 282-288. doi:10.1542/peds.2006-153.

EAPC Task Force on Palliative Care for Children and Adolescents. 'IMPACT: standards for paediatric palliative care in Europe'. *Eur J Pall Care*. 2007; 14(3):109-14.

Goldman, Ann, Richard Hain, y Stephen Liben. Oxford Textbook of Palliative Care for Children. Oxford University Press, 2012.

Himmelstein, Bruce P., Joanne M. Hilden, Ann Morstad Boldt, y David Weissman. «Pediatric Palliative Care». *New England Journal of Medicine* 350, n.º 17 (2004): 1752-1762. doi:10.1056/NEJMra030334.

Lauer M, Mulhern R, Schell J, Camitta B. Long-term follow-up of parental adjustment following a child's death at home or hospital. *Cancer* 1989;63: 988-994.

Mack, Jennifer W, y Joanne Wolfe. «Early integration of pediatric palliative care: for some children, palliative care starts at diagnosis». *Current Opinion in Pediatrics* 18, n.º 1. 2006; 10-14. doi:10.1097/01.mop.0000193266.86129.47.

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 M y Sánchez-Jacob M eds. *Bioética y Pediatría. Proyectos de vida plena*. Madrid: Ergón; 2010. p. 511-9.

Martino Alba R. Cuidados paliativos pediátricos: teniendo en cuenta al niño, a las familias y a los profesionales. *Evid Pediatr*. 2012;8:1.





Naipaul A, Ullrich. Palliative sedation. En Wolfe J, HindsP, Sourkes B eds. Textbook of interdisciplinary Pediatric Palliative Care. Elsevier Saunders Philadelphia 2011; 204-214.

OMS, directrices sobre el tratamiento farmacológico del dolor persistente en niños con enfermedades médicas. Disponible en [http://www.who.int/medicines/areas/quality\\_safety/guide\\_perspainchild/en/index.html](http://www.who.int/medicines/areas/quality_safety/guide_perspainchild/en/index.html) (consultado el 19 de enero de 2013).

Organización Médica Colegial (OMC), Sociedad Española de Cuidados Paliativos. Guía de Sedación Paliativa (SECPAL); 2009; Disponible en [www.cgcom.es/sites/default/files/guia\\_sedacion\\_paliativa.pdf](http://www.cgcom.es/sites/default/files/guia_sedacion_paliativa.pdf) (Acceso enero 2013).

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. Disponible en <http://www.eapcnet.eu/LinkClick.aspx?fileticket=DeiV2yhtOZA%3d&tabid=286> (Consultado 17 de enero 2013).

Wellesley, Hugo, y Ian A Jenkins. «Withholding and Withdrawing Life-sustaining Treatment in Children». Paediatric Anaesthesia 19, n.o 10 (octubre de 2009): 972-978. doi:10.1111/j.1460-9592.2009.03027.x.

Wolfe J, Grier HE, Klar N et al. Symptoms and suffering at the end of life in children with cancer. N Engl J Med 2000; 342 (5): 326-333.

Wood, Fiona, Sharon Simpson, Emma Barnes, y Richard Hain. «Disease Trajectories and ACT/RCPCH Categories in Paediatric Palliative Care». Palliative Medicine 24, n.o 8 (diciembre de 2010): 796-806. doi:10.1177/0269216310376555.

Zernikow B, Michel E, Craig F, Anderson BJ. Pediatric Palliative Care: Use of Opioids for the Management of Pain. Pediatr Drugs 2009; 11(2): 129-151.