



**Viernes 3 de marzo de 2023**

**Taller:**

**Todo lo que el pediatra de AP  
puede aprender de los cuidados  
paliativos**

**Moderador:**

**Pedro Gorrotxategi Gorrotxategi**

*Pediatra. CS Pasaia San Pedro. Pasaia.  
Gipuzkoa. Vicepresidente de la AEPap.  
Coordinador del Grupo de Trabajo laboral-  
profesional de la AEPap.*

**Ponentes/monitores:**

■ **M.ª Ángeles Pérez Martín**

*Pediatra. Médico SUMMA 112. Madrid.  
Máster Universitario en Cuidados  
Paliativos Pediátricos.*

■ **Íñigo de Noriega Echevarría**

*Pediatra. CS Mejorada del Campo.  
Madrid. Máster Universitario en Cuidados  
Paliativos Pediátricos.*

**Textos disponibles en  
[www.aepap.org](http://www.aepap.org)**

**¿Cómo citar este artículo?**

Pérez Martín MA, De Noriega Echevarría I.  
Todo lo que el pediatra de AP puede aprender  
de los cuidados paliativos. En: AEPap (ed).  
Congreso de Actualización en Pediatría 2023.  
Madrid: Lúa Ediciones 3.0; 2023. p. 437-448.



Comisión de Formación Continuada  
de los Profesionales Sanitarios de  
la Comunidad de Madrid

# Todo lo que el pediatra de AP puede aprender de los cuidados paliativos

**M.ª Ángeles Pérez Martín**

*Pediatra. Médico SUMMA 112. Madrid.*

*Máster Universitario en Cuidados Paliativos Pediátricos.*

*mapezmar@gmail.com*

**Íñigo de Noriega Echevarría**

*Pediatra. CS Mejorada del Campo. Madrid.*

*Máster Universitario en Cuidados Paliativos Pediátricos.*

## RESUMEN

En las últimas décadas, el número de pacientes pediátricos con necesidades paliativas ha aumentado sustancialmente. Los pacientes con necesidades paliativas presentan enfermedades heterogéneas con necesidades diversas. Muchos de estos pacientes, como aquellos con afectación neurológica grave, presentan enfermedades de larga evolución con una trayectoria variable que precisa de una atención integral de sus necesidades físicas, emocionales, sociales y espirituales por parte de los profesionales que los atienden, propiciando el domicilio del propio paciente como lugar preferente de cuidados cuando sea posible.

Desde pediatría de Atención Primaria se atiende a muchos de estos pacientes en distintos puntos de su trayectoria. Por la relación de cercanía con el paciente y su familia, el pediatra de atención primaria puede jugar un papel crucial en la identificación de pacientes con necesidades paliativas, la valoración de su trayectoria, en la coordinación de su atención y participación en cuidados básicos. Para ello es necesario contar con una serie de conocimientos básicos de los principales problemas médicos que estos pacientes presentan, y del abordaje del proceso de toma de decisiones centrados en el mejor interés del menor.

## CUIDADOS PALIATIVOS PEDIÁTRICOS: DEFINICIÓN E INTRODUCCIÓN

Los cuidados paliativos pediátricos (CPP) han experimentado un cambio y crecimiento muy importante en las últimas décadas<sup>12</sup>. Esto se ha debido en gran parte a que el desarrollo de nuevos tratamientos y tecnologías médicas han producido un cambio muy importante en el pronóstico vital de distintas enfermedades pediátricas, aumentando su probabilidad de curación en algunos casos (cáncer, cardiopatías...), o aumentando su supervivencia en otros, en ocasiones asociando una morbilidad y fragilidad considerable (pacientes con parálisis cerebral infantil grave, encefalopatías epilépticas...). Ya en su definición general de cuidados paliativos de 1998, la Organización Mundial de la Salud (OMS) incluyó una acepción sobre la atención al paciente pediátrico<sup>3</sup>:

“Los cuidados paliativos pediátricos representan un campo especial, aunque altamente relacionado con los cuidados paliativos de los adultos [...], sus principios también se aplican a otras enfermedades pediátricas crónicas:

- Los cuidados paliativos pediátricos consisten en la atención total y activa del cuerpo del niño, su mente y espíritu y también implican dar apoyo a su familia.
- Empiezan con el diagnóstico de la enfermedad y continúan independientemente de que el niño reciba o no tratamiento contra la enfermedad.
- Los profesionales de la salud deben evaluar y aliviar el sufrimiento físico, psicológico y social del niño.
- Unos cuidados paliativos efectivos requieren de un abordaje multidisciplinar amplio que incluya a la familia y use recursos disponibles en la comunidad; pueden implementarse incluso cuando los recursos son escasos.
- Pueden proveerse en instituciones terciarias de cuidados, en centros de salud ambulatorios o en el domicilio del paciente”.

Distintas definiciones posteriores, como el documento de Estándares Europeos de Cuidados Paliativos Pediátricos (documento IMPACCT, auspiciado por la Asociación Europea de Cuidados Paliativos Pediátrico), han recogido estos conceptos, atendiendo a las singularidades y particularidades de los pacientes pediátricos<sup>4</sup>.

## IDENTIFICACIÓN DE PACIENTES: CRITERIOS DE ATENCIÓN, CLASIFICACIÓN Y PUNTO DE INFLEXIÓN

Incluiremos dentro de los pacientes pediátricos con necesidades paliativas aquellos que presenten una enfermedad potencialmente mortal o que cambie de forma significativa su pronóstico vital. En el año 2007, la Asociación Europea de Cuidados Paliativos Pediátricos (EAPC) publicó la primera versión sus estándares sobre CPP, que se revisaron en el año 2021<sup>4,5</sup>. Estos estándares fueron incorporados en España a través del documento de “Criterios de Atención” coordinado por el Ministerio de Sanidad en el año 2014<sup>6</sup>. Destacamos algunos de sus principales puntos:

- **Pacientes subsidiarios de recibir CPP:** se emplea la clasificación de la “Association for Children with Life-threatening or Terminal Conditions and their Families” (ACT) (**Tabla 1**). Esta clasificación se basa en el análisis de la trayectoria individual de cada paciente.
- **Niveles de atención:** se recomiendan tres niveles de especialización en la atención paliativa:
  - Nivel 1: enfoque paliativo, aplicable por todos los profesionales sanitarios que atienden a estos pacientes.
  - Nivel 2: cuidados paliativos generales, aplicable a profesionales con un mayor contacto con la muerte (oncología pediátrica, neurología, neonatología, cuidados intensivos...).
  - Nivel 3: cuidados paliativos especializados.

**Tabla 1.** Clasificación de la ACT modificada en los estándares GO-PPaCS.

<b>Grupo 1</b>	Pacientes con enfermedades amenazantes para la vida en las que existen tratamientos curativos posibles, aunque pueden fallar.
<b>Grupo 2</b>	Pacientes con enfermedades en los que muerte prematura es inevitable, en los que puede haber periodos largos con tratamientos intensivos dirigidos a que el paciente pueda realizar una actividad normal.
<b>Grupo 3</b>	Pacientes con enfermedades progresivas sin posibilidad de curación.
<b>Grupo 4</b>	Pacientes con enfermedades no progresivas pero irreversibles, con necesidades de cuidados complejos y posibilidad de muerte prematura.
<b>Grupo 5</b>	Pacientes no nacidos que pueden no sobrevivir al parto, sobrevivir durante solo horas/días o aquellos que nacen con grandes malformaciones o desarrollan complicaciones en el periodo perinatal que desarrollan una enfermedad incurable.

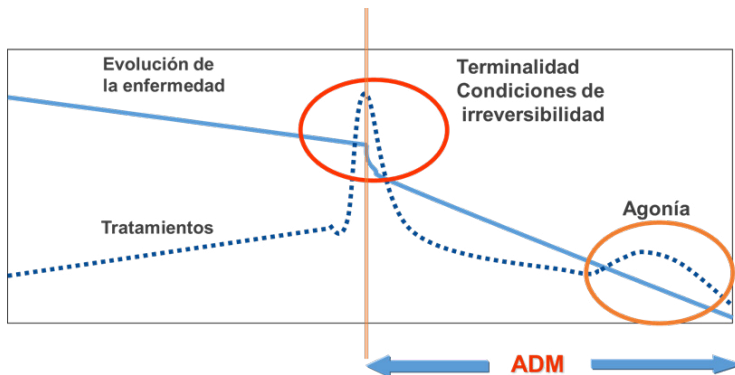
- **Provisión de cuidados:** con el objetivo de mejorar la calidad de vida del niño y su familia, los CPP deben proporcionarse desde el diagnóstico, incluso cuando exista posibilidad de curación.
- **Unidad de cuidado:** debe entenderse al niño y a su familia como una unidad, propiciando el domicilio como lugar preferente de cuidados.

- **Equipo de cuidado y provisión de la atención:** el equipo mínimo debe estar compuesto por profesionales de medicina, enfermería, psicología y trabajo social. La atención paliativa debe proporcionarse 24 horas al día y 365 días al año.

Los pacientes atendidos en cuidados paliativos pediátricos tienen, usualmente, trayectorias clínicas de larga evolución, variables e impredecibles. A menudo durante su vida, los niños tienen crisis de empeoramiento que responden a tratamientos activos. Es frecuente, por ejemplo, que los pacientes con parálisis cerebral infantil grave padezcan infecciones respiratorias de repercusión variable, que en muchos casos responderán a tratamiento de soporte básico (broncodilatadores, corticoides, oxigenoterapia...), pero que, de manera progresiva, según el grado de afectación avance, pasen a requerir más soporte con peor respuesta del paciente o mayor deterioro tras la resolución del episodio.

En España, se utiliza el concepto del **punto de inflexión**, como momento en el que los pacientes pasan a requerir atención especializada de cuidados paliativos<sup>7</sup> (Figura 1). Se llama así al “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”.

**Figura 1.** Punto de Inflexión; ADM: Adecuación dinámica de medidas. Cedida por Ricardo Martino.



El paso del punto de inflexión implica aceptar que el paciente se encuentra en otra etapa de su vida, en la que se constata la progresión y la irreversibilidad del proceso. Esta nueva etapa puede durar horas, días, meses o años. No importa tanto el “cuánto tiempo”, como el reconocimiento de este para adaptar los objetivos terapéuticos al mejor interés del paciente en la nueva situación. Se hace una Adecuación Dinámica de Medidas (ADM) a la situación clínica y personal del paciente. La no identificación de este punto a tiempo podría suponer el empleo de tratamientos fútiles e incluso dañinos en estos pacientes, incurriendo en una situación de obstinación terapéutica.

### ASISTENCIA INTEGRAL A LOS PACIENTES CON NECESIDADES PALIATIVAS

---

La presencia de una enfermedad grave no solo condiciona la presencia de problemas físicos, sino que lleva frecuentemente asociado un grado importante de sufrimiento emocional, afectación de la esfera social y espiritual, tanto de los pacientes como de su entorno. Estos problemas se interrelacionan entre sí. Así, si un paciente con parálisis cerebral infantil (PCI) grave, que presenta problemas de movilidad graves que impiden que vaya al colegio y se relacione con otros niños, va a ver afectada su esfera social y emocional. Por otro lado, la presencia de sufrimiento emocional puede condicionar un empeoramiento de los problemas físicos como dolor, disnea, etc.

Por ello, los profesionales que les atienden deben abordar integralmente los problemas que presentan, comprendiendo el alcance global que tienen. En ocasiones, la derivación a recursos específicos de atención paliativa no se realiza solo por un deterioro en la situación clínica, sino porque se detecta que la enfermedad produce un deterioro importante en una de estas esferas. Para ello, los recursos asistenciales de CPP suelen contar con distintos niveles de asistencia sanitaria, que van desde la asistencia ambulatoria, hasta la hospitalización a domicilio con asistencia 24 horas al día, siendo la implantación de este tipo de recursos a día de hoy aún desigual<sup>2</sup>. La prestación de estos recursos dependerá de las necesidades de cada paciente y

familia en cada momento, siendo imprescindible la colaboración con el resto de las profesionales que atienden a estos pacientes.

### TOMA DE DECISIONES: ACTUAR EN EL MEJOR INTERÉS DEL MENOR

---

En pediatría es frecuente que surjan conflictos entre lo que el equipo sanitario considera bueno, lo que el niño y la familia quieren, y lo que otros especialistas pueden opinar<sup>8</sup>. Además, no siempre se puede recurrir al principio de autonomía, dado que hay pacientes que, bien por su desarrollo madurativo, edad o por la gravedad de su enfermedad, no pueden participar en la toma de decisiones.

Actuar en el mejor interés del paciente implica, en primer lugar, tener un conocimiento clínico preciso de su situación, incorporando su mundo de vínculos y valores, así como la perspectiva de la familia, que suele ser quien mejor lo conoce. En este sentido, hay que tener en cuenta que los padres, si bien siempre suelen actuar queriendo lo mejor para el paciente (benevolencia), no siempre actúan en su mejor interés (beneficencia).

Una vez fijado el mejor interés del paciente, es necesario fijar un **objetivo terapéutico** que se plasme en **medidas concretas**. En ocasiones este planteamiento se hace a la inversa y se inicia la valoración de un conflicto ético desde la adecuación de una medida concreta. Este razonamiento puede hacer que se pierda de vista su situación global más allá de la situación clínica puntual. Partir del mejor interés del paciente permite buscar los cursos de acción más favorables<sup>9</sup>.

El proceso de toma de decisiones debe enmarcarse en un proceso dinámico de adecuación de medidas. Ello implica situarnos en la trayectoria clínica del paciente, entender en qué punto se encuentra y cuál es el pronóstico razonable en cada uno de los escenarios posibles, identificando la factibilidad de estos. Como se ha explicado anteriormente, el paso del punto de inflexión implica que el paciente se encuentra en un momento de su vida en el que determinadas medidas que antes eran buenas pueden dejar de serlo. El ejemplo más importante de esto es el periodo de agonía, en el que

las medidas deben centrarse en el manejo de síntomas y el confort del paciente.

A la hora de abordar la adecuación de medidas debemos considerar varios aspectos<sup>8</sup>:

- Se deben considerar todos los posibles cursos clínicos existentes (antes de resolver un dilema ético se debe resolver el dilema clínico).
- Tomar decisiones implica poder elegir entre varios cursos posibles. Es necesario establecer la evolución previsible y la posible toma secundaria de decisiones en función del curso planteado, siendo realistas con los objetivos alcanzables.
- No se puede definir el mejor interés del paciente únicamente atendiendo a la dimensión física de su enfermedad. Una decisión puramente “clínica” puede tener repercusiones sobre el resto de las esferas (p. ej., administrar un tratamiento intravenoso puede requerir permanecer ingresado, limitando el contacto social con personas importantes para el paciente).

Además, se debe tener en cuenta el grado de competencia del menor para participar, o no, en la toma de decisiones. La competencia no es una capacidad absoluta del paciente, sino asociada a una decisión concreta. Va a depender de la madurez del paciente para entender los cursos de acción posibles e incorporarlos coherentemente a su vida, y de la gravedad/complejidad de la propia decisión. En la medida de lo posible, debe incorporarse al propio paciente al proceso de toma de decisiones de manera gradual, de manera que pueda ejercerlo progresivamente<sup>10</sup>.

### **ATENCIÓN PRIMARIA Y PACIENTES PEDIÁTRICOS CON NECESIDADES PALIATIVAS ¿QUÉ SE SABE?**

El papel de la Atención Primaria en CPP está reconocido por distintos documentos nacionales e internacionales<sup>3,4,6</sup>. Se entiende que, al conocer al paciente a lo largo de su vida, en un contexto más cercano, el pediatra de Atención Primaria puede jugar un papel relevan-

te en la atención a estos pacientes<sup>11-13</sup>. A la hora de comprender la interacción entre los pacientes con necesidades paliativas y la Atención Primaria se deben tener en cuenta varias consideraciones:

- Existen diferencias en los modelos de Atención Primaria dentro de nuestro entorno. En España se cuenta con la figura del pediatra de Atención Primaria como parte estructural del sistema. Sin embargo, esto no ocurre en otros países de nuestro entorno, lo que puede condicionar disparidades.
- Dentro del modelo español de Atención Primaria pediátrica, no siempre se cuenta con personal de enfermería pediátrico propio. Además, la coordinación con recursos de psicología y trabajo social desde Atención Primaria pueden presentar complicaciones, dada la escasez de estos.
- La Atención Paliativa presenta disparidades importantes, incluso dentro de España. Son pocos los recursos de Atención Paliativa que cuentan con atención 24 horas. Además, dentro de una misma región puede existir un grado variable de dispersión geográfica, lo cual puede dificultar la organización de la asistencia desde centros hospitalarios, pudiendo jugar la Atención Primaria un papel fundamental en la asistencia diaria a estos pacientes.
- El número de pacientes con necesidades paliativas es escaso, pero es probable que a lo largo de su carrera profesional el pediatra de Atención Primaria deba atender a algún paciente con este tipo de problemas.
- Los datos disponibles en nuestro medio sugieren un alto interés por parte de pediatras de Atención Primaria para participar en el cuidado de estos pacientes, que requieren sin embargo mayor grado de formación, apoyo y coordinación con recursos específicos de Atención Paliativa.

En este sentido, varios estudios han señalado que algunos de los puntos en los que los pediatras de Atención Primaria estaban dispuestos a colaborar,

contando con mayor formación y recursos, son en la prestación de atención domiciliaria, el control sintomático y la atención psicosocial<sup>11-13</sup>. A continuación, se repasan algunos de los aspectos clave a tener en cuenta en estos apartados.

## ATENCIÓN DOMICILIARIA

---

El domicilio es el lugar preferente de cuidados del paciente<sup>4</sup>. Para el niño, permite mantenerse dentro de su mundo de vínculos y valores, en un entorno menos hostil y más seguro, evitando riesgos inherentes a procesos de ingresos. Además, permite que los padres, hermanos y resto de familiares tengan una mayor conciliación con su vida diaria. Sin embargo, no debe obviarse que esto se consigue asumiendo en muchas ocasiones cuidados complejos, algunos de los cuales se realizan habitualmente en entornos sanitarios<sup>14,15</sup>.

La atención domiciliaria debe proporcionarse siempre atendiendo al mejor del interés del menor. Para ello, debe realizarse en primer lugar una evaluación global del paciente, determinando problemas clínicos (medicación empleada, necesidad de dispositivos y posibles situaciones de manejo urgente), y cuidados habituales (quién los presta, horarios de medicación, ayudas disponibles en domicilio para la alimentación, higiene, facilidad en el acceso al domicilio y habitación del paciente). Se debe evaluar también la percepción que tienen el paciente y la propia familia sobre la posibilidad de contar con atención en domicilio. Si bien pueden vivirlo en general como una experiencia positiva, puede que ante determinadas situaciones la propia familia prefiera solicitar recursos sanitarios<sup>16</sup>. En este sentido, también es importante explicar a la familia en qué situaciones se podrá realizar la atención domiciliaria.

La atención domiciliaria va a implicar, en muchas ocasiones, a varios miembros del equipo sanitario. En el ámbito de Atención Primaria, más allá del pediatra, se debe destacar otras dos profesiones que pueden jugar un papel fundamental, enfermería que debe participar en los cuidados de muchos de los pacientes al contribuir a la educación sanitaria en el manejo de dispositivos, manejo de medicación, cuidados

especiales, como la atención de cuidados de la piel, etc<sup>14-17</sup>. Por su parte, trabajo social debe participar en la valoración de los recursos disponibles en domicilio, adaptaciones, etc<sup>18</sup>.

Una vez realizada esta valoración, y dado que la atención domiciliaria pediátrica en nuestro medio sigue siendo excepcional, es importante establecer claramente las condiciones en las que se prestará. Esto se debe hacer teniendo en cuenta no solo los deseos de ambas partes, sino también la disponibilidad de recursos. Así, por ejemplo, es frecuente que la atención domiciliaria no pueda prestarse en situaciones de urgencia para el paciente, dado que requiere del desplazamiento del equipo sanitario. Esto se debe indicar a la familia. En el caso de que los pacientes se encuentren en régimen de hospitalización a domicilio y de que se prevea una complicación que se quiera manejar en domicilio, deben proporcionarse los recursos necesarios para realizarlo y adiestrar en su manejo. Por ejemplo, si se atiende a un paciente con enfermedad neurológica grave con riesgo de padecer crisis epilépticas, se debe contar con fármacos antiepilépticos de rescate, pero también con dispositivos de oxigenoterapia o, incluso, de aspiración de secreciones, así como una adecuada formación en la identificación y tratamiento de la situación de urgencia. Todos deben acordarse y, si es posible, quedar reflejados en documentos a los que la familia pueda recurrir.

## CONTROL SINTOMÁTICO

---

Uno de los aspectos centrales en la atención del paciente pediátrico con necesidades paliativas es conseguir un adecuado control sintomático. Aunque los síntomas presentes en estos pacientes no suelen diferir en muchas ocasiones de los que se pueden observar en un paciente pediátrico sano, bien es cierto que la fragilidad basal del niño, así como las limitaciones en algunos aspectos del manejo, pueden hacer más complejo el control de los síntomas.

Los síntomas más presentes en las descompensaciones o empeoramientos de estos pacientes suelen ser neurológicos o respiratorios. Los síntomas digestivos, sobre todo la disfagia, están directamente relaciona-

dos con los otros dos, pues el deterioro neurológico suele conllevar un deterioro en la coordinación de la masticación y deglución segura, con un mayor riesgo de aparición de exacerbaciones respiratorias por broncoaspiración. Además, el dolor es uno de los síntomas que más limitan el día a día del paciente, más preocupan a la familia y al médico responsable del paciente<sup>19</sup>.

### Síntomas neurológicos<sup>20</sup>

Podemos distinguir dos grandes grupos de síntomas: aquellos que afectan al control del tono muscular, siendo la espasticidad y la distonía los aspectos principales a controlar en estos pacientes y, por otro lado, otros síntomas por afectación central, como las crisis epilépticas y la disautonomía. Las alteraciones del sueño son, asimismo, muy frecuentes en este grupo de pacientes, tanto relacionado con su patología de base, como con los tratamientos que se emplean.

Las alteraciones del tono y, dentro de este grupo, la espasticidad y distonía, son quizá los síntomas que más pueden empeorar conforme evolucionan las enfermedades neurológicas en el paciente pediátrico. Conseguir un adecuado control del tono se relacionará positivamente con un mejor control del dolor, un mejor estado nutricional y probablemente un mejor manejo domiciliario. El tratamiento del tono implica el empleo de diversas terapias, tanto farmacológicas como no farmacológicas, que modulen la respuesta muscular a diversos estímulos. El empleo de un enfoque multimodal con medicación relajante muscular (como benzodiazepinas, baclofeno, tizanidina), técnicas como la inyección de toxina botulínica o la implantación de una bomba intratecal de baclofeno y, sobre todo, de terapias físicas como la fisioterapia y terapia ocupacional, conforma un puzzle que permite conseguir un buen control del tono con la menor cantidad de efectos adversos posible.

### Síntomas respiratorios<sup>21,22</sup>

La presencia de tos y dificultad respiratoria, en general, suele ser secundaria a la aparición de procesos infecciosos intercurrentes o a insuficiencia respiratoria de

origen central. Además, el deterioro en la deglución hace frecuente el mal manejo de secreciones, lo que puede empeorar la impresión de gravedad inicial. El manejo de las infecciones respiratorias, en general, no será muy distinto del realizado en población pediátrica general, si bien, se modificará la agresividad en el manejo etiológico y fisiopatológico de la misma según el momento de la vida del paciente y su fragilidad, siendo imprescindible la realización de una toma de decisiones individualizada según el paciente y su historia natural.

La disnea es la sensación subjetiva de falta de aire. Se debe diferenciar de la dificultad respiratoria. El origen de esta puede estar a nivel de sistema nervioso central, a nivel respiratorio, o bien ser mixto. Al igual que en el apartado anterior, se deben distinguir las herramientas de tratamiento farmacológicas y no farmacológicas. Una de las principales herramientas para el control de la disnea, sin presentar además efectos adversos, es conseguir un flujo de aire adecuado en la habitación, con apertura de ventanas o incluso empleo de ventiladores. La oxigenoterapia no ha demostrado gran efectividad, salvo en los casos en los que la hipoxia es la causa de la sensación de falta de aire. El empleo de oxigenoterapia de alto flujo o de ventilación mecánica no invasiva podría ser útil individualizando el origen del problema respiratorio. Desde el punto de vista farmacológico, los broncodilatadores y antisecretagogos, así como corticoides inhalados y sistémicos, podrían tener cabida en aquellos casos donde el broncoespasmo y la bronquitis sea el origen del episodio de disnea. A nivel general, la morfina, a dosis de disnea (30-50% de la dosis analgésica), consigue un adecuado efecto antidisnea por sus propiedades a nivel central y periférico. Su empleo, aunque pueda parecer contradictorio dado el efecto depresor sobre el centro respiratorio que tienen los opioides, ha mostrado una gran eficacia y seguridad en pacientes adultos y niños, incluso con daño neurológico grave.

### Síntomas digestivos

Dentro de este subgrupo de síntomas, el que quizás suponga mayor interés a nivel del manejo de este pa-

ciente en Atención Primaria sea la disfagia y la sialorrea. Otros síntomas, como náuseas, vómitos o diarrea, apenas difieren en su manejo del del paciente pediátrico sano.

Respecto a la disfagia, es importante establecer un diagnóstico de sospecha temprano que evite complicaciones como la broncoaspiración, que pueden implicar episodios respiratorios graves en los pacientes. Se debe sospechar una peor calidad de la deglución del paciente neurológico cuando se identifique un alargamiento de las tomas de comida, precisando espesado de estas y mala gestión en boca, con salida de abundante contenido, así como episodios de tos durante la ingesta o dificultad respiratoria, un peor control de síntomas por probable disminución de la medicación ingerida (crisis, tono...), pérdida de peso o situaciones de deshidratación en los últimos meses. Ante la aparición de una o varias de estos signos de alarma de disfagia en paciente con enfermedad neurológica, se debe hacer una historia dirigida más completa y, ante la sospecha, valorar vía enteral alternativa, que será inicialmente una sonda nasogástrica y, posteriormente, si se confirma la disfagia no reversible, la valoración de realización una gastrostomía. Los objetivos del empleo de vía alternativa a la oral no deben ser exclusivamente nutricionales, si no de seguridad, control de síntomas y adecuada hidratación del niño.

Una vez establecida la vía alternativa enteral, tomará protagonismo una adecuada educación sanitaria en el empleo de los diversos dispositivos y en las posibles complicaciones de estos.

### **Dolor**<sup>19-23</sup>

El dolor es, probablemente, el síntoma peor identificado, valorado y tratado en la población pediátrica, sobre todo en aquella con afectación neurológica y sin comunicación verbal. La mayor parte de las escalas infravaloran la expresión de dolor en el paciente con discapacidad intelectual o daño neurológico. En los últimos años, diversos autores han intentado educar en el empleo de diversas escalas adaptadas a este grupo de población, e incidir en la importancia de la individualidad en la expresión del dolor, hablando en muchos casos de “comportamientos de dolor” más que de escalas. Es importante conocer que un dolor agudo no correctamente identificado y tratado, predispone a la aparición de dolores crónicos, con mal control y disminución de la calidad de vida del paciente. Además, en no pocas ocasiones, la expresión de dolor es, en sí misma, un comportamiento que produce dolor y que hace más complejo, si cabe, el enfoque terapéutico.

En todo tratamiento de dolor debemos distinguir tres etapas: el tratamiento etiológico, el tratamiento fisiopatológico y el tratamiento sintomático.

La identificación y tratamiento de la causa, siempre que sea posible, es el primer escalón en el enfoque analgésico que se propone. Para ello, es imprescindible que, ante la sospecha de existencia de dolor en un paciente pediátrico, se realice una exploración completa (“milímetro a milímetro”) en búsqueda de posibles causas de dolor. En el paciente con daño neurológico no debemos pasar por alto las alteraciones articulares y deformidades, las posibles fracturas patológicas o la mala tolerancia a los dispositivos ortopédicos o silla por modificación de la postura con el tiempo. Además, el aparato digestivo es uno de los principales orígenes de dolor en estos pacientes, con el reflujo gastroesofágico y el estreñimiento con orígenes principales de dolor en paciente pediátrico. La existencia de úlceras o retención de orina también deben ser descartadas. Además, dentro de esos episodios que son origen y expresión de dolor, debemos identificar alteraciones del tono (espasticidad y distonias principalmente) y crisis epilépticas y disautonómicas.

A nivel fisiopatológico, la identificación del tipo y características del dolor va a permitir una elección de fármacos más apropiada y dirigida a lo que está ocurriendo. Así, se puede distinguir: dolor inflamatorio y dolor óseo, que se beneficiará del empleo de AINES y corticoides; y dolor neuropático, que se beneficiará del empleo de adyuvantes analgésicos. La identificación del mecanismo por el que se produce el dolor permitirá orientar la elección de los fármacos que mejor se adapten a los objetivos que queremos alcanzar.



A nivel sintomático, los analgésicos opioides son, junto con los analgésicos básicos, las principales piezas para el control del dolor en adulto y en pediatría. Dentro de los opioides, la morfina es el más empleado y con más formulaciones.

La OMS, en 2012, emitió una serie de normas en el manejo del dolor pediátrico que, aunque matizadas en el documento de 2021, siguen siendo válidas actualmente<sup>24,25</sup>. En dichas normas se afirma que la analgesia debe ser administrada con pauta horaria, que se deberán dejar prescritos rescates adecuados, y que la formulación y vía deben ser las más adecuadas e individualizadas para el paciente. Además, reduce la escalera de analgesia a dos escalones, con analgésicos básicos y analgésicos opioides mayores, eliminando los menores dada ineficacia y falta de seguridad en su empleo en paciente pediátrico. Además, tanto en 2012 como en la última guía de 2021, se aboga por el modelo biopsicosocial, que incluye todas las esferas de atención del niño para el manejo de un problema tan importante como el dolor, centrándose en el manejo multimodal.

## ATENCIÓN PSICOSOCIAL

La enfermedad afecta de manera integral a todas las esferas de la vida del paciente y su familia<sup>18</sup>. El enfoque paliativo implica entender estas necesidades y detectar los problemas derivados de ellas. En este apartado es especialmente importante considerar la interacción de los recursos disponibles entre Atención Primaria y Atención Paliativa, sobre todo si esta se ubica principalmente en el ámbito hospitalario. Es posible que la familia (padres, abuelos o hermanos) recurran a su equipo de Atención Primaria presentando problemas que desconozca el equipo de Atención Paliativa o viceversa. Además, para el equipo de Atención Primaria, la presencia de una enfermedad grave en un niño puede ser una situación inicialmente difícil de abordar por su baja frecuencia.

Los problemas psicológicos en el ámbito de CPP son múltiples y diversos, si bien se han estudiado sobre todo en el ámbito de los pacientes pediátricos con cáncer<sup>18,26</sup>. La intervención del pediatra de atención primaria puede verse a veces limitada por la disponibilidad de

recursos o la especificidad de la situación, sí que es recomendable conocer aquellas situaciones en las que más frecuentemente puede ser necesario contar con apoyo emocional y psicológico:

- Manejo de la información: sobre todo en los momentos de cambio de trayectoria, como el diagnóstico inicial, reagudizaciones y proximidad del final de vida.
- Mediación con el entorno sanitario: la interacción entre distintos equipos y la necesidad de alinear los intereses con el paciente y su familia. Aquí la relación de confianza establecida entre la familia y el equipo de Atención Primaria es especialmente relevante.
- Comunicación al paciente: integrándole de manera progresiva en la información y toma de decisiones. En relación con el final de vida, existe consenso en que la mayoría de los niños son conscientes del concepto de muerte como fenómeno universal e irreversible de cesación de las funciones corporales a partir de los 5 años.
- Tratamiento de síntomas: sobre todo, ante síntomas con componente emocional en presencia de ansiedad, depresión u otros síntomas anímicos o en la interacción de estos problemas con otros síntomas (dolor, disnea).
- Apoyo al duelo: si bien este se debe prestar por profesionales de psicología, se debe entender el duelo como un proceso que puede variar a lo largo del tiempo. Será especialmente importante cuando los profesionales de Atención Primaria van a seguir teniendo contacto con la familia. Es importante responder aquellas dudas sanitarias que puedan surgir y acompañar en la expresión emocional de los familiares, incluso cuando no se tengan respuestas para todas las preguntas o el sufrimiento que presenten.

El pediatra de Atención Primaria deberá prestar especial atención a los hermanos, tanto a lo largo de la

enfermedad como tras el fallecimiento del paciente si este se produce. Se ha señalado que los hermanos son los “grandes olvidados” de CPP, al centrarse la atención del equipo sanitario y de los padres en el hermano enfermo. En la medida de su comprensión, se debe facilitar incorporarles a la información y cuidados del hermano, atendiendo sus necesidades específicas.

La enfermedad grave en un niño se acompaña de una importante carga económica, relacional y ocupacional para toda su familia. La alta carga de cuidados entra en conflicto con la dinámica normal del niño, su familia, su educación, sus amigos y el resto de su mundo. Los datos en la literatura sobre las intervenciones concretas en el ámbito no son abundantes, y en muchas ocasiones están ligadas a las necesidades psicológicas. Algunos campos de intervención específico sobre los que hay datos en la literatura son el apoyo económico, el ámbito de trabajo de los padres o en el ámbito escolar.

En España, el Real Decreto 1148/2011 recoge el derecho de uno de los progenitores a reducir su jornada entre un 50 y un 100% para el cuidado de menores con “cáncer o enfermedad grave”, ante distintas enfermedades graves, incluyendo la condición de recibir cuidados paliativos en fase final de vida entre las consideradas como enfermedad grave, con derecho a recibir una prestación económica compensatoria a cargo de la Seguridad Social<sup>27</sup>. Hoy en día no existen datos específicos sobre la afectación social de pacientes en nuestro país. No está descrito en nuestro medio en qué aspectos concretos el apoyo económico va a ser necesario, ni qué necesidades existen que no estén cubiertas por el sistema sanitario. La colaboración con empresas del tercer sector puede ser necesaria según qué tipo de prestaciones, así como para la organización de otro tipo de actividades, fuera del entorno sanitario, importantes para el paciente, existiendo múltiples organizaciones no gubernamentales que colaboran en la atención de estos pacientes.

## EL PEDIATRA ANTE LA TRANSICIÓN DEL PACIENTE CON NECESIDADES PALIATIVAS

El pediatra de atención primaria se va a ver implicado en distintas transiciones del paciente con necesidades paliativas. Si bien algunas se van a realizar dentro del ámbito hospitalario (diagnóstico de la enfermedad, ingresos ante empeoramientos, etc.), los padres pueden recurrir al pediatra para contrastar información e incluso centralizar la información<sup>28</sup>. Como se ha señalado anteriormente, el primer punto a resolver en estos casos es la situación clínica del paciente. Se debe prestar información clara y en términos comprensibles para el paciente y su familia, y acompañarlos a lo largo del proceso para evitar la sensación de aislamiento que puedan presentar.

Otro momento de transición importante será el volver al domicilio tras un cambio importante en la trayectoria del paciente (dependencia de dispositivos, aparición de nuevos problemas clínicos...) <sup>16,17</sup>. En estos escenarios, el contar con el apoyo del equipo habitual del niño puede facilitar la expresión de dificultades o problemas que pueden no transmitirse siempre al equipo hospitalario.

Algunos pacientes van a padecer enfermedades potencialmente graves que, sin ser mortales en la edad pediátrica, condicionan una gran morbilidad (distrofia muscular de Duchenne, atrofia muscular espinal tipo II, etc.)<sup>9</sup>. Estas enfermedades no siempre son conocidas por los médicos de familia o médicos hospitalarios de adultos, los cuales se enfrentan, cada vez con más frecuencia, a enfermedades que eran típicamente “pediátricas”. Esta transición puede vivirse por parte de la familia como una pérdida. Muchas veces se entiende la transición como un momento aislado o un trámite administrativo. Sin embargo, la transición debe entenderse como un proceso. Al igual que en el resto de la trayectoria del paciente, debe analizarse si la transición responde al mejor interés del menor. En el caso de que en el momento de iniciar el proceso se prevea un fallecimiento cercano, este no tendría sentido. Por otro lado, si se prevé que el paciente va a poder vivir varios años en la edad adulta, mantenerle en una atención

totalmente pediátrica puede “infantilizarle”. Los modelos de atención deberían contar con flexibilidad suficiente como para permitir que el paciente fuese ganando autonomía progresiva en aquellos dominios en los que pueda participar, sin perder aquellos aspectos de la atención pediátrica que pudieran aparecer en interurrencias o circunstancias especiales.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Vilarrubí SN. El desafío de la cronicidad compleja y la atención paliativa en pediatría. *An Pediatr.* 2018;88(1):1-2.
2. Martino Alba R. Cuidados paliativos pediátricos: crecimiento y desarrollo. *Med Pal.* 2017;24(2):55-6.
3. Palliative care. En: World Health Organization [en línea] [consultado el 24/01/2023]. Disponible en: <https://www.who.int/health-topics/palliative-care>.
4. Craig F, Abu-Saad Huijjer H, Benini F, Kuttner L, Wood C, Feraris PC, et al. IMPaCCT: standards of paediatric palliative care. *Schmerz.* 2008;22(4):401-8.
5. Benini F, Papadatou D, Bernadá M, Craig F, De Zen L, Downing J, et al. International Standards for Pediatric Palliative Care: From IMPaCCT to GOPPACS. *J Pain Symptom Manage.* 2022;63(5):e529-43.
6. Grupo de trabajo en el seno del Comité de Seguimiento y Evaluación de la Estrategia en Cuidados Paliativos del Sistema Nacional de Salud. *Cuidados Paliativos Pediátricos en el Sistema Nacional de Salud: Criterios de Atención.* Madrid: Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad, Centro de Publicaciones; 2014.
7. San Román Ortiz L, Martino Alba R. Enfoque Paliativo en Pediatría. *Pediatr Integral.* 2016;XX(2):131.e1-131.e7.
8. Rigal M, del Rincón Fernández C, Martino Alba R. Vivir (y morir) a mi manera. La atención a adolescentes en cuidados paliativos. *Adolescere.* 2015;III(3):30-49.
9. de Noriega I, Martino Alba R, Herrero Velasco B. Toma de decisiones en la atención al final de la vida en pacientes adolescentes, desde el enfoque paliativo. *Adolescere.* 2022;X(2):76-83.
10. Craig F, Lidstone V. Adolescents and young adults. En: Goldman A, Hain R, Liben S (ed.). *Oxford textbook of palliative care for children.* New York: Oxford University Press; 2012. p. 295-308.
11. Foster CC, Mangione-Smith R, Simon TD. Caring for Children with Medical Complexity: Perspectives of Primary Care Providers. *J Pediatr.* 2017;182:275-282.e4.
12. Caballero Pérez V, Rigal Andrés M, Beltrán García S, Parra Plantagenet-Whyt F, Moliner Robredo MC, Gracia Torralba L, et al. Influencia de los recursos especializados en cuidados paliativos pediátricos en los pediatras de Atención Primaria. *Rev Pediatr Aten Primaria.* 2018;20:133-42.
13. Morán Roldán L, García-Mauriño Alcázar C. Situación de los cuidados paliativos pediátricos en el ámbito de Atención Primaria. *Rev Pediatr Aten Primaria.* 2021;23:261-72.
14. Chocarro L, González P, Moreno A, Barceló M, Martino R. A grounded theory study of the perceptions and meanings associated with gastrostomies among parents of children with palliative needs. *Int J Palliat Nurs.* 2019;25(1):19-28.
15. Chocarro González L, Rigal Andrés M, de la Torre-Montero JC, Barceló Escario M, Martino Alba R. Effectiveness of a Family-Caregiver Training Program in Home-Based Pediatric Palliative Care. *Children.* 2021;8(3):178.
16. de Noriega Í, Barceló M, Pérez MÁ, Puertas V, García-Salido A, Martino R. Ingresos hospitalarios en cuidados paliativos pediátricos: estudio retrospectivo. *An Pediatr.* 2020;92(2):94-101.
17. Foster TL, Lafond DA, Reggio C, Hinds PS. Pediatric palliative care in childhood cancer nursing: from

- diagnosis to cure or end of life. *Semin Oncol Nurs.* 2010;26(4):205-21.
18. Weaver MS, Heinze KE, Bell CJ, Wiener L, Garee AM, Kelly KP, et al. Establishing psychosocial palliative care standards for children and adolescents with cancer and their families: An integrative review. *Palliat Med.* 2016;30(3):212-23.
  19. Hauer J, Houtrow AJ, SECTION ON HOSPICE AND PALLIATIVE MEDICINE, COUNCIL ON CHILDREN WITH DISABILITIES. Pain Assessment and Treatment in Children With Significant Impairment of the Central Nervous System. *Pediatrics.* 2017;139(6):e20171002.
  20. Deputy SR, Tilton AH. Treatment of Disorders of Tone and Other Considerations in Pediatric Movement Disorders. *Neurotherapeutics.* 2020;17(4):1713-23.
  21. Pieper L, Zernikow B, Drake R, Frosch M, Printz M, Wager J. Dyspnea in Children with Life-Threatening and Life-Limiting Complex Chronic Conditions. *J Palliat Med.* 2018;21(4):552-64.
  22. Craig F, Henderson EM, Bluebond-Langner M. Management of respiratory symptoms in paediatric palliative care. *Curr Opin Support Palliat Care.* 2015;9(3):217-26.
  23. Friedrichsdorf SJ. From Tramadol to Methadone: Opioids in the Treatment of Pain and Dyspnea in Pediatric Palliative Care. *Clin J Pain.* 2019;35(6):501-8.
  24. Conjunto de documentos sobre el dolor persistente en niños: directrices de la OMS sobre el tratamiento farmacológico del dolor persistente en niños con enfermedades médicas. En: Organización Mundial de la Salud [en línea] [consultado el 24/01/2023]. Disponible en: <https://apps.who.int/iris/handle/10665/77943>.
  25. Directrices sobre el manejo del dolor crónico en niños: resumen ejecutivo. En: Organización Mundial de la Salud [en línea] [consultado el 24/01/2023]. Disponible en: <https://apps.who.int/iris/handle/10665/341468>.
  26. de Noriega Echevarría I, Del Rincón Fernández C, Martino Alba R. Capítulo 158. Cuidados paliativos, duelo. Malas noticias. En: Hidalgo Vicario MI, Rodríguez Molinero L, Muñoz Calvo MT (ed.). *Medicina del Adolescente. Atención Integral.* SEMA. Madrid: Ergon; 2021. p. 1335-44.
  27. Ministerio de Trabajo y Legislación. Real Decreto 1148/2011, de 29 de julio, para la aplicación y desarrollo, en el sistema de la Seguridad Social, de la prestación económica por cuidado de menores afectados por cáncer u otra enfermedad grave. BOE-A-2011-13119,1148/2011. Disponible en <https://www.boe.es/eli/es/rd/2011/07/29/1148>.
  28. Baker JN, Hinds PS, Spunt SL, Barfield RC, Allen C, Powell BC, et al. Integration of palliative care practices into the ongoing care of children with cancer: individualized care planning and coordination. *Pediatr Clin North Am.* 2008;55(1):223-50.