

CUIDADOS PALIATIVOS PARA LACTANTES, NIÑOS Y JÓVENES LOS HECHOS



CUIDADOS PALIATIVOS PARA LACTANTES, NIÑOS Y JÓVENES

LOS HECHOS

Documento para profesionales sanitarios y
responsables de políticas sanitarias

Preparado por
el Grupo de Trabajo de Cuidados Paliativos para Niños de la EAPC

Concebido y apoyado por
la Fundación Maruzza Lefebvre D'Ovidio Onlus

Traducción: Teresa Aguirre
Revisión: Ricardo Martino

La traducción, impresión y difusión de este documento ha
sido posible gracias a la colaboración de la Asociación
Porque Viven.



Dirigir las solicitudes de copias adicionales, permisos de reproducción y permisos de traducción de esta publicación a:

Secretaria de Proyectos Internacionales
Fondazione Maruzza Lefebvre D'Ovidio Onlus
Via del Nuoto, 11
00135 – Rome
Italy
e-mail: international@maruzza.org

Este documento puede descargarse sin coste alguno en:
www.maruzza.org/maruzza_en/Palliativecareinchildren.html
www.eapcnet.org/projects/PaedriaticTF.html

Agradecimientos

Fotografías: Franca Benini, Antonio Franceschi, Luca Manfredini, Attilio Rossetti

Diseño gráfico: Claudia Cornaglia

Secretaria del proyecto: Suzanne Bennett

Impresión: SK7 S.a.s. Stampa e Servizi

ISBN 978-88-902961-6-1

© Fondazione Maruzza Lefebvre D'Ovidio Onlus 2009

Todos los derechos reservados. La Fundación Maruzza Lefebvre D'Ovidio Onlus acepta solicitudes de permiso de reproducción o traducción de esta publicación, en parte o en su totalidad.

La Fundación Maruzza Lefebvre D'Ovidio Onlus no garantiza que la información contenida en esta publicación esté completa y sea correcta y no se hace responsable de los daños o perjuicios que puedan resultar de su utilización.

*Dedicado a la memoria de
Vittorio Ventafridda, pionero de los cuidados paliativos.
Un amigo y mentor que inspiró y apoyó esta publicación*

Colaboradores

Grupo de Trabajo de Cuidados Paliativos en Niños de la EAPC

Huda Abu-Saad Huijjer, RN, PhD, FEANS Profesor de ciencias de enfermería
Director de la Escuela de Enfermería de la Universidad Americana de Beirut, Líbano

Franca Benini, Especialista en Dolor y Cuidados Paliativos Pediátricos,
Universidad de Padua, Italia

Paolo Cornaglia Ferraris, MD, Especialista en Pediatría- Hematología, Fundación
Maruzza Lefebvre D'Ovidio Onlus, Roma, Italia

Finella Craig, Especialista en Cuidados Paliativos Pediátricos,
Hospital para Niños Great Ormond Street, Londres, Reino Unido

Leora Kuttner, Psicóloga Clínica y Profesora Clínica de Pediatría,
Hospital Infantil de British Columbia y Universidad de British Columbia,
Vancouver, Canadá

Chantal Wood, Especialista en Dolor y Cuidados Paliativos Pediátricos, Hospital
Robert Debré, Paris, Francia

Boris Zernikow, Director del Instituto para el Tratamiento del Dolor y Cuidados
Paliativos Pediátricos de la Fundación Vodafone, en Datteln y Cátedrático de Medicina
del Dolor Pediátrico y Cuidados Paliativos, Universidad Witten/Herdecke, Alemania

Revisores

Eva Bergsträsser, MD, Especialista en Oncología, Jefa de Cuidados Paliativos Pediátricos
del Hospital Infantil Universitario de Zürich, Suiza

Franco De Conno, MD, FRCP, Director Honorario de la EAPC, Presidente Honorario de la
Red de Investigación, Fundación IRCCS, Instituto Nacional del Cáncer, Milán, Italia

Stefan J. Friedrichsdorf, MD, Director Médico, Hospitales y Clínicas de Minnesota para
el Tratamiento del Dolor y Cuidados Paliativos Pediátricos, Minneapolis, USA

Nago Humbert, Director de la Unidad de Cuidados Paliativos Pediátricos,
Profesor asociado especialista en Pediatría en CHU Sainte-Justine,
Montreal, Quebec, Canadá

Ulrika Kreicbergs, RN, PhD, Investigadora Senior, Departamento de Salud de la Mujer y
del Niño, Instituto Karolinska, Estocolmo, Suecia y el Instituto del Cáncer Phyllis F. Cantor
Center Dana Farber, Boston, USA

Marcello Orzalesi, MD, PhD, Pediatra – Neonatólogo, Coordinador del Comité Científico
de la Fundación Maruzza Lefebvre D'Ovidio Onlus, Roma, Italia

Contenido

Prólogo		7
Capítulo I	Visión y objetivos	9
Capítulo II	La magnitud del problema	13
Capítulo III	¿Por qué cuidados paliativos para los niños?	17
Capítulo IV	Necesidades de los niños con enfermedades incurables y de sus familias	23
Capítulo V	La situación actual de los Cuidados Paliativos Pediátricos	27
Capítulo VI	Los objetivos de los Cuidados Paliativos Pediátricos	33
Capítulo VII	Las soluciones: Modelos de Prestación de CPP	37
Capítulo VIII	Los costes de los Cuidados Paliativos Pediátricos	43
Capítulo IX	Retos y recomendaciones para el futuro	47

Palabras Clave

Cuidados Paliativos Pediátricos
Enfermedades pediátricas incurables
Responsables de políticas
Cuidados centrados en la familia

Prólogo

El acceso a los cuidados paliativos está ampliamente reconocido como un derecho para los adultos y ancianos que padecen situaciones incurables o que están viviendo con enfermedades crónicas graves. En la edad pediátrica, el reconocimiento y la proliferación de cuidados paliativos específicos están aún en una fase muy precoz y los servicios actualmente disponibles para niños con enfermedades incurables y para sus familias están fragmentados y son poco consistentes.

Las causas de esta situación son múltiples y complejas: comparados con los pacientes adultos, hay muchos menos niños susceptibles de recibir cuidados paliativos; existe un vacío en las políticas de organización y gestión; hay escasez de personal médico competente; hay cuestiones emocionales y sociales relacionadas con el cuidado de los niños moribundos que condicionan la aceptación y la comprensión social.

Independientemente de su edad, estos niños sufren todos los aspectos clínicos, psicológicos, éticos y espirituales de la enfermedad incurable y de la muerte. Sin embargo, debe enfatizarse que los niños no son “pequeños adultos”, y no deberían ser tratados como tales; hay que tener en cuenta sus necesidades específicas en cuanto a su desarrollo, psicológicas, sociales y clínicas.

Por este motivo, la Asociación Europea de Cuidados Paliativos (EAPC) y la Fundación Maruzza Lefebvre D'Ovidio Onlus decidieron trabajar juntas en un intento por salvar las diferencias culturales y de organización proporcionando a los responsables políticos y a las partes interesadas una visión general sobre la prestación de servicios de cuidados paliativos en Europa, identificando los obstáculos y deficiencias y, al mismo tiempo, describiendo posibles soluciones para el desarrollo de programas eficaces de cuidados paliativos específicos para niños.

Nuestro objetivo es que cada país desarrolle su propia red integrada de servicios de cuidados paliativos centrados en la familia, basados en una estrategia interdisciplinaria sensible a los deseos del niño y de la familia respecto al tratamiento y elección del lugar en el que se van a recibir los cuidados a lo largo de la enfermedad. Sólo entonces seremos capaces de afirmar que habremos conseguido nuestro principal objetivo: el reconocimiento de los niños con enfermedades incurables como individuos, con su derecho a la dignidad, a la mejor calidad de vida y a los mejores cuidados posibles.

Un sincero agradecimiento a todos los expertos internacionales del Grupo de Trabajo de la EAPC por su profesionalidad, entusiasmo y dedicación al comprometerse con esta publicación, y un agradecimiento especial a los revisores y a todos aquellos que han contribuido de manera generosa a este folleto informativo.

Lukas Radbruch

Presidente

Asociación Europea de Cuidados Paliativos

Elvira Silvia Lefebvre D'Ovidio

Presidenta

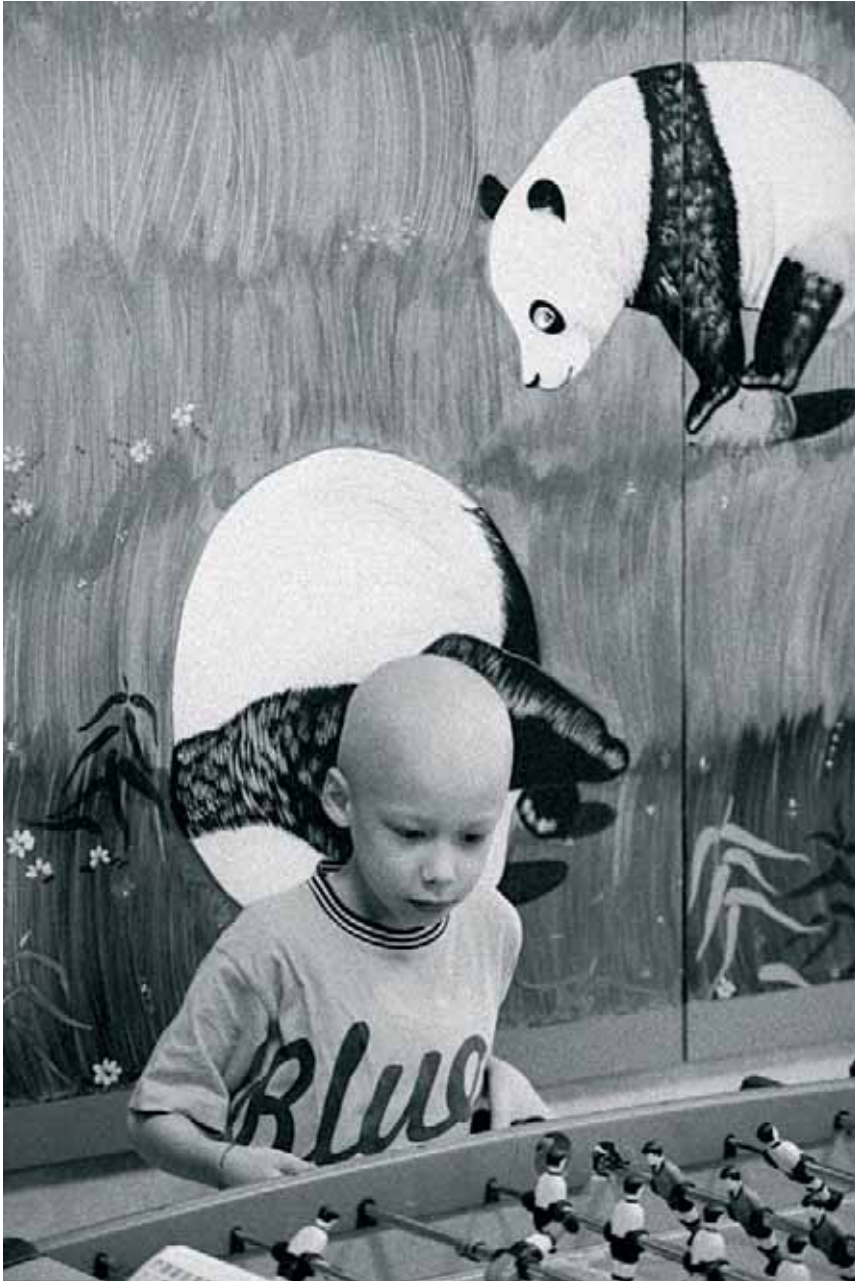
Fundación Maruzza Lefebvre D'Ovidio Onlus

Capítulo I

Visión y objetivos

"¡No quiero morir pero tengo miedo a vivir!"

(Edoardo - 7 años, neuroblastoma)



En los últimos años, el mundo desarrollado ha asistido a un aumento en la prevalencia de enfermedades incurables y discapacidades. Los avances médicos y tecnológicos han reducido las tasas de mortalidad de lactantes y niños y, al mismo tiempo, han mejorado las tasas de supervivencia de los niños con patologías graves y potencialmente letales, que requieren cuidados paliativos complejos.

Existe un aumento del número de niños candidatos a recibir cuidados paliativos pediátricos (CPP).

Durante muchos años los cuidados paliativos no se ofrecían a pacientes pediátricos e incluso hoy en día en Europa, a pesar del desarrollo de programas de CPP en varios países, solo una minoría de niños con enfermedades incurables se benefician de los servicios de cuidados paliativos. Muchos de estos niños morirán en condiciones inadecuadas; sin alivio de los síntomas que les hacen sufrir, generalmente en el entorno de un hospital y raramente con cuidados en su propio domicilio, donde muchos preferirían pasar el mayor tiempo posible, y finalmente morir, si fuera el caso.

Los cuidados paliativos pediátricos (CPP) son un problema emergente en nuestra sociedad para el que, actualmente, las soluciones son inadecuadas.

Las razones de estas deficiencias en la prestación de cuidados paliativos pediátricos pueden atribuirse a barreras organizativas, culturales y económicas. La situación se complica aún más por el aspecto único de la enfermedad en la infancia y por el reducido número de pacientes que, junto con la multiplicidad y la amplia dispersión geográfica de los casos, determinan que la organización de los servicios de cuidados paliativos sea muy diferente a la de los servicios para adultos.

Los cuidados paliativos para niños son únicos y específicos; requieren habilidades, organización y recursos diferentes a los de los adultos

Los niños con enfermedades que limitan o amenazan su vida merecen una profunda re-evaluación tanto cultural como organizativa sobre cómo cuidamos de ellos cuando el tratamiento no está dirigido a la recuperación sino a proporcionarles la mejor calidad de vida posible.

Se podría lograr un uso más eficiente de los recursos actualmente asignados para el cuidado de estos pacientes mediante la creación de servicios de cuidados paliativos pediátricos específicos y redes integradas que garantizaran un manejo más apropiado de la enfermedad (en casa, en el hospital, en el hospice) protegiendo a la vez la dignidad y la calidad de vida de los pacientes jóvenes y de sus familias. Esto resultaría en una disminución de la demanda de servicios médicos de agudos y, por consiguiente, de los recursos de la atención sanitaria (ver capítulo VIII).

Los cuidados paliativos pediátricos son posibles y podrían tener una buena relación coste-efectividad.

El propósito de este documento es examinar “el estado del arte” y la necesidad de cuidados paliativos pediátricos. En él se justifica la importancia de los cuidados paliativos específicos para los niños, se establece la evidencia para el desarrollo de políticas y describe las necesidades de los niños y sus familias. Igualmente proporciona argumentos para integrar los cuidados paliativos en los servicios sanitarios, resume la evidencia para aportar soluciones efectivas de atención y formula recomendaciones para los responsables de las políticas sanitarias. Un documento como éste puede facilitar el trabajo a los responsables de la planificación sanitaria y a los profesionales médicos.

Implicaciones para las políticas

Los cuidados paliativos pediátricos deben llegar a ser una parte integral de los sistemas de atención sanitaria en todos los países.

Referencias:

1. *Oxford Textbook of Palliative Care for Children*. Goldman A., Hain R., Liben S., Eds., Oxford University Press, Oxford, 2006;1-661.
2. Abu-Saad Huijjer H., Benini F., Cornaglia Ferraris P., Craig F., Kuttner L., Wood C., Zernikow B. (European Association of Palliative Care Taskforce for Palliative Care in Children). *IMPACT: standards for paediatric palliative care in Europe*. *European Journal of Palliative Care*, 2007; 14:2-7.

Capítulo II

La magnitud del problema

"Mi bebé tiene una enfermedad rara, me siento muy sola, no se lo qué es y como lo afrontaré..."
(Laura, madre de Angelo - 1 año, síndrome de Farber)



En la mayoría de los países europeos los datos epidemiológicos no son fácilmente accesibles, éstos se recopilan de maneras distintas (criterios diferentes) o no se recogen en absoluto.

La información relativa al número, diagnóstico, rango de edad y ubicación de niños con situaciones que limitan o amenazan la vida es fundamental para la organización de los CPP

Los datos existentes se refieren principalmente a dos estadísticos: la mortalidad por una enfermedad que limita o amenaza la vida y la prevalencia de los casos con enfermedades que limitan o amenazan la vida.

Datos de mortalidad: la investigación llevada a cabo por la Asociación para Niños en Situación Terminal o con Enfermedades Amenazantes para la vida y sus Familias y el Real Colegio de Pediatría y Salud Infantil, en Reino Unido(1) han establecido la tasa de mortalidad anual por enfermedades incurables en 1 de cada 10.000 niños con edades comprendidas entre 1 y 19 años.

Existen variaciones en las cifras de mortalidad entre los diferentes países. En Italia, Reino Unido e Irlanda la mortalidad anual por enfermedades limitantes para la vida o situaciones terminales es de 1.0, 1.2 y 3.6 por cada 10.000 respectivamente (2,3,4).

Las patologías incluyen un amplio espectro de trastornos tales como enfermedades neuromusculares, anomalías cardíacas, fallo renal, anomalías cromosómicas, trastornos sanguíneos y neoplasias malignas (ver figura 1).



Figura 1. Muerte por causas susceptibles de recibir cuidados paliativos en edades de 0 – 19 años, Inglaterra 2001-05, excluyendo muertes neonatales, fuente: Departamento de Salud, Reino Unido, modificado.

Existen diferencias en las tasas de mortalidad declaradas en la infancia, la niñez y la adolescencia. En todos los estudios la mayoría de las muertes ocurren dentro del primer

año de vida: la mayoría de éstas son debidas a anomalías congénitas y cromosómicas y a malformaciones. Después del primer año de vida es más probable que las muertes sean causadas por enfermedades del sistema nervioso, del sistema circulatorio o por cáncer.

- **Al menos 1 de cada 10.000 niños muere cada año por enfermedades que limitan o amenazan la vida.**
- **Muchos mueren en el primer año de vida.**
- **Las enfermedades son múltiples y a menudo raras.**

Datos de prevalencia: la tasa de prevalencia estimada para niños y jóvenes que puedan requerir cuidados paliativos es de 10-16 por cada 10.000 habitantes de entre 0-19 años (15 por cada 10.000 si se excluyen las muertes neonatales)(1,5,6). Las diferencias que se aprecian en las figuras se atribuyen a los distintos rangos de edad y a los diferentes criterios de inclusión utilizados en cada estudio y no a las diferentes patologías. En todos los estudios, aproximadamente un 30% padece cáncer; el 70% restante comprende una combinación de patologías, principalmente neurodegenerativas, metabólicas y genéticas.

**Al menos 10 de cada 10.000 niños de entre 0 y 19 años sufren enfermedades que limitan o amenazan su vida .
Menos de un tercio padece cáncer.**

Los hechos

En una población de 250.000 personas en la que hay unos 50.000 niños, en un año:

- Existe la probabilidad de que 8 niños mueran por enfermedades que limitan la vida (3 de cáncer, 5 de otras enfermedades);
- 60 a 80 padecerían una enfermedad limitante para la vida;
- 30 a 40 de ellos necesitarían cuidados paliativos especializados.

Implicaciones para las políticas

Con el fin de satisfacer las necesidades del creciente número de niños susceptibles de recibir cuidados paliativos, cada país debería recoger datos epidemiológicos precisos y exhaustivos respecto a la prevalencia de las enfermedades que requieren cuidados paliativos pediátricos.

Referencias:

1. *A guide to the Development of children's palliative care services*, Association for Children with Life-Threatening or Terminal Conditions and their Families (ACT) and the Royal College of Paediatrics and Child Health (RCPCH), 1997; first edition.
2. Benini F., Ferrante A., Buzzone S., Trapanotto M., Facchin P., Cornaglia Ferraris P. *Childhood deaths in Italy*. *European Journal of Palliative Care*, 2008;15(2):77-81.
3. *End-of-Life Care for Children*. The Texas Cancer Council, Texas Children's Cancer Center, Texas Children's Hospital, 2002.
4. *Palliative Care Needs Assessment for Children*. Department of Health and Children, the Irish Hospice Foundation (Editor), 2005; (www.dohc.ie/publications/needs_assessment_palliative.html, retrieved October 22, 2007).
5. Cochrane H., Liyanage S., Nantambi R. *Palliative Care Statistics for Children and Young Adults*. *Health and Care Partnerships Analysis*. Department of Health (Editor) (a), 2007; (www.dh.gov.uk/prod_consum_dh/idcplg?IdcService=GET_FILE&dID=140063&Rendition=Web, retrieved October 22, 2007).
6. Benini F., Ferrante A., Visonà dalla Pozza L., Trapanotto M., Facchin P. *Children's needs: key figures from the Veneto region, Italy*. *European Journal of Palliative care*, 2008; 16(6):299-304

Capítulo III

¿Por qué cuidados paliativos para niños?

*“Los cuidados paliativos son para personas ancianas que se están muriendo...
¡No quiero tener nada que ver con ello!”*

(María, madre de Giacomo – 3 años, distrofia muscular)



La Organización Mundial de la Salud (OMS) define los cuidados paliativos como una estrategia que mejora la calidad de vida de los pacientes y sus familias que se tienen que enfrentar al problema asociado a una enfermedad amenazante para la vida, mediante la prevención y el alivio del sufrimiento con la identificación, la evaluación y el tratamiento precoz del dolor y otros problemas físicos, psicosociales y espirituales. Los Cuidados Paliativos:

- proporcionan alivio del dolor y de otros síntomas que causan sufrimiento;
- afirman la vida y contemplan el morir como un proceso normal;
- no pretenden adelantar ni posponer la muerte;
- integran los aspectos psicológicos y espirituales del cuidado del paciente;

- ofrecen un sistema de apoyo para ayudar a los pacientes a vivir de la manera más activa posible hasta la muerte;
- proporcionan un sistema de apoyo para ayudar a las familias a sobrellevar la enfermedad del paciente y su propio duelo;
- emplean una estrategia de equipo para abordar las necesidades de los pacientes y sus familias, incluyendo el apoyo psicológico al duelo, si está indicado
- mejoran la calidad de vida y pueden también influir positivamente en el curso de la enfermedad;
- son aplicables en las fases tempranas de la enfermedad junto con otras terapias dirigidas a prolongar la vida, como la quimioterapia o radioterapia, e incluyen las investigaciones necesarias para entender y manejar mejor las complicaciones clínicas que causan sufrimiento.

Los cuidados paliativos para niños representan un campo especial, aunque estrechamente relacionado con los cuidados paliativos de adultos. La definición de la OMS de los cuidados paliativos adecuados para los niños (1) y sus familias es la siguiente:

- cuidados activos totales del cuerpo, la mente y el espíritu del niño, incluyendo también el apoyo a la familia;
- comienzan cuando se diagnostica una enfermedad amenazante para la vida, y continúan independientemente de si el niño recibe o no tratamiento de la propia enfermedad;
- los profesionales sanitarios deben evaluar y aliviar el sufrimiento físico, psicológico y social del niño;
- unos cuidados paliativos efectivos requieren un amplio enfoque multidisciplinar que incluye a la familia y que hace uso de los recursos disponibles en la comunidad; pueden llevarse a cabo con éxito incluso si los recursos son limitados;
- pueden prestarse tanto en centros terciarios, como en centros de salud de la comunidad e incluso en los domicilios de los niños.

**Los cuidados paliativos pediátricos son:
 “Cuidados activos totales del cuerpo, la mente y el espíritu del niño incluyendo también el apoyo a la familia. Comienzan cuando se diagnostica una enfermedad amenazante para la vida y continúan independientemente de si el niño recibe o no tratamiento de la propia enfermedad”.**

Es importante establecer una diferencia entre cuidados “paliativos” y cuidados “terminales”. Los cuidados “terminales” se refieren a los cuidados del paciente y la familia circunscritos al periodo en el que se ha suspendido el tratamiento curativo y la muerte es inminente (semanas, días, horas). Si se interpreta de forma errónea tiene un grave impacto en los criterios de inclusión, en las necesidades específicas y en la forma en la que se ofrecen los servicios, especialmente en el sector pediátrico. Debe señalarse que no todos los niños con una enfermedad amenazante para la vida necesitan cuidados paliativos de forma continuada a lo largo del curso de la enfermedad.

Situaciones susceptibles de recibir cuidados paliativos pediátricos.

En la infancia, las situaciones que requieren cuidados paliativos son distintas que en los adultos, son múltiples y muy variadas, la duración de los cuidados es variable y difícil de predecir, las enfermedades con frecuencia son hereditarias (pueden afectar a varios miembros de la misma familia) y raras; son enfermedades que limitan o amenazan la vida.

Una enfermedad que limita la vida se define como una situación en la que, la muerte prematura es lo usual, aunque no necesariamente inminente.

Una enfermedad que amenaza la vida es la que tiene una alta probabilidad de muerte prematura pero en la que también existe la posibilidad de una supervivencia prolongada hasta la edad adulta.

En los niños se han identificado cuatro grupos de situaciones (2):

Grupo 1 - Situaciones que amenazan la vida, para las cuales el tratamiento curativo puede ser viable, pero también puede fracasar (por ejemplo, cáncer, fallo orgánico del corazón, hígado o riñón, infecciones).

Grupo 2 - Enfermedades que requieren largos periodos de tratamiento intensivo dirigido a prolongar la vida, pero donde todavía es posible la muerte prematura (por ejemplo, fibrosis quística, VIH/SIDA, anomalías cardiovasculares, prematuridad extrema).

Grupo 3 - Enfermedades progresivas sin opciones curativas, donde el tratamiento es paliativo desde el diagnóstico (por ejemplo, trastornos neuromusculares o neurodegenerativos, trastornos metabólicos progresivos, anomalías cromosómicas, cáncer metastásico avanzado ya al diagnóstico).

Grupo 4 - Situaciones irreversibles, no progresivas con grave discapacidad que conllevan una extrema vulnerabilidad de padecer complicaciones de la salud (por ejemplo, parálisis cerebral grave, trastornos genéticos, malformaciones congénitas, prematuridad, lesiones cerebrales o de la médula espinal).

Los recién nacidos muy enfermos al final de sus vidas también deberían considerarse candidatos a recibir cuidados paliativos o cuidados de confort.

Aspectos que distinguen los cuidados paliativos para los niños.

Lo distintivo y la complejidad de los cuidados paliativos dirigidos a los niños resultan de (3):

1. *El reducido número:* comparado con los adultos, el número de casos pediátricos que requieren cuidados paliativos es mucho menor; este aspecto, junto con la amplia distribución geográfica, puede plantear problemas en cuanto a organización, formación y costes.

2. *Una amplia variedad de enfermedades:* (neurológicas, metabólicas, cromosómicas, cardiológicas, respiratorias e infecciosas, cáncer, complicaciones por prematuridad, trauma) y la duración impredecible de la enfermedad: muchas patologías son raras y de carácter familiar; algunas siguen sin ser diagnosticadas.

3. *Disponibilidad limitada de fármacos específicos para los niños:* casi todos los tratamientos farmacológicos disponibles están desarrollados, formulados y autorizados para su uso en adultos; los fármacos se presentan a menudo en forma de grandes comprimidos de sabor desagradable y raramente están disponibles en forma de suspensión (especialmente los tratamientos para el dolor con opioides de liberación prolongada) que sean fáciles de administrar a los niños pequeños. Muchos fármacos no llevan instrucciones explícitas para su uso en niños respecto a las indicaciones, la edad, dosis y efectos secundarios. En consecuencia y, en ausencia de otras alternativas adecuadas, muchos de los fármacos administrados comúnmente en los cuidados paliativos pediátricos son recetados "fuera de sus indicaciones".

4. *Factores de desarrollo:* los niños están en continuo desarrollo físico, emocional y cognitivo; esto afecta cada aspecto de sus cuidados, desde la dosis de la medicación, a los métodos de comunicación, educación y apoyo.

5. *El papel de la familia:* los padres representan legalmente a su hijo/a en todas las decisiones clínicas, terapéuticas, éticas y sociales y están profundamente involucrados como cuidadores y responsables en la toma de decisiones.

6. *Una rama de la medicina relativamente nueva:* la necesidad de extender los cuidados paliativos a la edad pediátrica es una consecuencia de los avances tecnológicos que permiten prolongar la supervivencia de un mayor número de niños con patologías complejas que hasta hace poco los habrían conducido a un rápido deterioro y a la muerte. Esto ha dado lugar a limitaciones culturales y a una falta de conocimientos específicos en el cuidado específico de estos niños.

7. *Implicación emocional:* cuando un niño está muriendo, puede resultar extremadamente difícil para los miembros de la familia y cuidadores aceptar el fracaso del tratamiento, la irreversibilidad de la enfermedad y la muerte.

8. Aflicción y duelo: después de la muerte de un niño, es más probable que el duelo sea grave, prolongado y, a menudo, complicado.

9. Cuestiones legales y éticas: los referentes legales son los padres o tutores del niño. A menudo no se respetan los derechos legales del niño, sus deseos y su participación a la hora de elegir. Puede haber conflictos entre la ética, la conducta profesional y la legislación, especialmente en lo que concierne a los niños.

10. Impacto social: es difícil para el niño y la familia mantener su papel en la sociedad a lo largo de la enfermedad (colegio, trabajo, ingresos).

Las patologías que requieren CPP son múltiples y variadas, la duración de los cuidados es variable y difícil de predecir. Los cuidados paliativos NO excluyen el curativo.

Características de los CPP que influyen en las posibilidades de organización:

- Población de pacientes más reducida, más variada
- Diferente espectro de enfermedades
- Disponibilidad limitada de tratamientos farmacológicos específicos para los niños
- Factores de desarrollo
- Los padres están profundamente involucrados como cuidadores y responsables en la toma de decisiones
- Falta de personal médico cualificado
- Gran implicación emocional
- Dificultades a la hora de manejar la aflicción y el duelo
- Dificultades importantes a la hora de definir cuestiones jurídicas y morales
- Impacto social

Todos estos aspectos determinan la necesidad de organizar servicios de cuidados paliativos específicos para los niños, tanto para el cuidado en el domicilio como en el entorno de un hospice.

Los niños con enfermedades que limitan o amenazan su vida requieren servicios de CPP específicos y exclusivos. Las necesidades individuales afectan tanto al tipo como a la cantidad de cuidados requeridos, lo que condiciona a su vez las opciones organizativas y los modelos específicos de atención sanitaria.

Implicaciones para las políticas

- 1. Los responsables de elaborar las políticas necesitan considerar los cuidados paliativos para los niños como algo distinto a los cuidados para adultos y crear servicios apropiados.**
- 2. Deben tenerse en cuenta la edad, el desarrollo y los recursos humanos a la hora de planificar y organizar los programas de cuidados para niños.**
- 3. Los responsables políticos deberían introducir una legislación apropiada para la regulación de los cuidados paliativos para lactantes, niños y adolescentes**

Referencias:

1. *Cancer Pain Relief and Palliative Care in Children*. World Health Organization, Geneva, 1998.
2. *A guide to the Development of children's palliative care services*. Association for Children with Life-Threatening or Terminal Conditions and their Families (ACT) and the Royal College of Paediatrics and Child Health (RCPCH), 1997; first edition.
3. *How is palliative care different in children?* Royal Children's Hospital Melbourne, 2005; (www.rch.org.au/rch_palliative/index.cfm?doc_id=1709, retrieved November 14, 2007).

Capítulo IV

Necesidades de los niños con enfermedades incurables y de sus familias

“¡Debo vivir!”

(Andrea – 15 años, Tumor de Wilms)



Los niños con enfermedades que limitan y amenazan la vida y sus familias tienen variadas y múltiples necesidades (clínicas, psicológicas, sociales, espirituales) (1).

Las Necesidades de los Niños

Necesidades físicas:

- Control de síntomas: el manejo oportuno, tanto farmacológico como no farmacológico, e integral del dolor y otros síntomas por profesionales adecuadamente formados (teniendo como resultado una disminución en el número de ingresos hospitalarios innecesarios) (2,3);
- Conseguir todo su potencial de crecimiento y desarrollo: estos aspectos deben tenerse en cuenta e incluirse al considerar cualquier forma de tratamiento;
- Es esencial la planificación anticipada de los cuidados (4).

Necesidades psicológicas:

- Es necesaria una comunicación abierta y clara, adecuada a la fase de desarrollo del niño (3,5);
- Apoyo emocional continuo para ayudar al niño a manejar sus emociones; comprensión, aceptación, enfado, autoestima, confianza y cariño;
- Acceso a los recursos y herramientas que promueven el desarrollo de la personalidad del niño, la conciencia de sí mismo (y de los demás), el enriquecimiento de las características y talentos individuales y, cuando sea posible, la continuación de las tareas diarias, incentivos, metas y futuros proyectos.

Necesidades sociales:

- Oportunidades, herramientas, técnicas y actividades de recreo adecuadas a las necesidades individuales;
- Escolarización durante todo el tiempo y con la mayor frecuencia posible, incluso en casa con atención individualizada;
- Actividades sociales que ofrezcan la oportunidad de interactuar con grupos afines, posiblemente a través de grupos y organizaciones de voluntarios.

Necesidades espirituales:

- El acceso a la atención y el apoyo espiritual adecuado respetando el trasfondo cultural y religioso de la familia.

Todas estas necesidades individuales están en continua evolución, tanto en prevalencia como en intensidad, y están directamente vinculadas al desarrollo psico-físico-emocional del niño, a la fase de la enfermedad y a su efecto en el crecimiento y maduración.

Los niños tienen necesidades de cuidados paliativos complejas determinadas por la edad, el curso de la enfermedad, la unidad familiar y el entorno cultural, que requieren respuestas coordinadas entre lo sanitario y la comunidad.

Las Necesidades de las familias

La unidad de cuidado es la familia, definida como las personas que proporcionan bienestar físico, psicológico, espiritual y social al niño y que están unidas por el cariño y la dedicación, independientemente de las relaciones genéticas. Los miembros de la

familia pueden pertenecer a la familia biológica, estar vinculados por relación conyugal, ser familias adoptivas o de acogida (6).

Los padres de los niños con enfermedades amenazantes para la vida, además de ser padres, se convierten en cuidadores. Para evitar el ingreso de los niños asumen importantes responsabilidades que incluyen la administración de tratamientos, para lo que han recibido muy poca o ninguna formación y no son remunerados. Se espera de ellos que tomen decisiones en el mejor interés del niño en un momento en el que están muy estresados y sufren por la pérdida de salud de su hijo (6,7).

Los hermanos/as viven a menudo la enfermedad con sentimientos de culpa y soledad, pagando el precio de un aislamiento social que, con frecuencia, camina de la mano con una situación terminal. Los otros miembros de la familia ampliada (abuelos, tíos, tías y amigos) desempeñan un papel importante, compartiendo responsabilidades y ofreciendo apoyo emocional (8).

Las familias que se enfrentan a la muerte de un niño necesitan apoyo a muchos niveles:

- *un profundo conocimiento de la enfermedad del niño y como cuidar de él/ella de la mejor forma;*
- *ayuda económica: los cambios en el modo de vida pueden afectar la situación laboral y la seguridad económica de las familias de niños con enfermedades amenazantes para la vida;*
- *debe proporcionarse un apoyo emocional y al duelo apropiados para reducir la morbilidad prolongada en la familia, incluyendo a los abuelos. Es vital el apoyo profesional a los hermanos/as (9,10);*
- *deben satisfacerse las necesidades religiosas y espirituales.*

**Las necesidades de las familias son múltiples y complejas;
es esencial el apoyo de un equipo interdisciplinar experimentado.**

Implicaciones para las políticas

Los cuidados paliativos están centrados en la familia; las familias y los hermanos/as tienen necesidades complejas que deben ser evaluadas y manejadas correctamente. Una única persona no puede abordar todas estas necesidades, por lo que se requiere la intervención de un equipo interdisciplinar con experiencia.

Referencias:

1. Liben S., Goldman A. *Home care for children with life-threatening illness*. Journal of Palliative Care, 1998; 14(3):3-8.
2. Wolfe J., Grier H.E., Klar N., Levin S.B., Ellenbogen J.M., Salem-Schatz S., Emanuel E.J., Weeks J.C. *Symptoms and suffering at the end of life in children with cancer*. New England Journal of Medicine, 2000; 342: 26-333.
3. Himmelstein B.P., Hilden J.M., Boldt A.M., Weissman D. *Pediatric palliative care*. New England Journal of Medicine, 2004; 350:1752-1762.
4. Mercadante S. *Cancer pain management in children*. Palliative Medicine, 2004; 18:654-662.
5. Hilden J.M., Chrastek J. *Tell the children*. Journal of Clinical Oncology, 2000; 18:3193-3195.
6. Hynson J.L., Sawyer S.M. *Pediatric palliative care: Distinctive needs and emerging issues*. Journal of Pediatrics and Child Health, 2001; 31:323-325.
7. *Pediatric Hospice Palliative Care, Guiding Principles and Norms of Practice*. Canadian Hospice Palliative Care Association, 2006.
8. Committee on Psychosocial Aspects of Child and Family Health, American Academy of Pediatrics. *The pediatrician and childhood bereavement*. Pediatrics, 2000; 105:445-447.
9. Kreicbergs U.C., Valdimarsdóttir U., Onelöv E., Björk O., Steineck G., Henter J. *Care-Related Distress: A Nationwide Study of Parents Who Lost Their Child to Cancer*. Journal of Clinical Oncology, 2005; 23(36):9162-9171.
10. Lannen P.K, Wolfe J., Prigerson H.G., Onelov E., Kreicbergs U.C. *Unresolved Grief in a National Sample of Bereaved Parents: Impaired Mental and Physical Health 4 to 9 Years Later*. Journal of Clinical Oncology, 2008; 26(36):5870-5876.

Capítulo V

La situación actual de los Cuidados Paliativos Pediátricos

"Me siento fatal...¿Quién me ayudará?"

¡No quiero vivir como una larva!"

(Elisa –13 años, distrofia muscular)



Durante muchos años los cuidados paliativos no se ofrecían a pacientes pediátricos, e incluso hoy en día, debido a las deficiencias en la prestación y planificación de los servicios, a las dificultades al definir los criterios de selección, a la escasez de personal médico cualificado y a la falta de concienciación pública, solo un pequeño porcentaje de niños con enfermedades incurables puede beneficiarse de los cuidados paliativos.

Un considerable porcentaje de niños en situación terminal muere en el hospital y/o en entornos de cuidados de agudos, principalmente en unidades de cuidados intensivos (1). Esto tiene un grave impacto en la calidad de vida y en la muerte de los niños y en la calidad de vida de las familias, lo que puede conducir a un uso incorrecto de los recursos de la asistencia sanitaria.

Demasiados niños con enfermedades incurables mueren en el hospital, a menudo en las unidades de cuidados intensivos.

Tabla 1. Lugar de la muerte de niños (0-19 excluyendo neonatos) en Irlanda e Inglaterra. (Fuente: Departamento de Salud y de los Niños, the Irish Hospice Foundation; Departamento de Salud, Reino Unido)

Lugar de la muerte	Irlanda (2001)	Inglaterra (2001-05)
En casa	124 (22%)	1,811 (19.2%)
Hospital	281 (50%)	6,985 (74.2%)
Hospice		393 (4.2%)
Otros	161 (28%)*	223 (2.45%)**

* Instituciones públicas locales, residencias privadas

** Hospitales psiquiátricos, residencias asistidas, residencia privada que no es el domicilio habitual del fallecido

Estudios recientes sugieren que, en las regiones donde operan las redes de cuidados paliativos pediátricos centrados en la familia, apoyadas por hospices especializados en niños, el número de ingresos hospitalarios y la incidencia de muerte en el hospital de niños y adolescentes son considerablemente más bajos. Este fenómeno no solo reduce la demanda de salas de agudos y unidades de cuidados intensivos, sino que implica una mejora de la calidad de vida del paciente y la familia (2).

Los programas integrados de CPP y cuidados a domicilio mejoran la calidad de vida del niño y la familia optimizando la utilización de los recursos disponibles.

Los niños moribundos padecen múltiples síntomas, a menudo perturbadores. Los síntomas más comunes identificados son dolor, falta de energía, fatiga, disnea, náusea, pérdida de apetito, somnolencia, tos, y otros síntomas psicológicos como tristeza, nerviosismo, preocupación e irritabilidad (3,4,5). La mayoría de estos niños experimentan mucho sufrimiento por al menos uno de estos síntomas y un 89% presentan un sufrimiento generalizado considerable (5) (fig. 2).

Demasiados niños sufren innecesariamente dolor y angustia debido a un manejo deficiente de los síntomas.

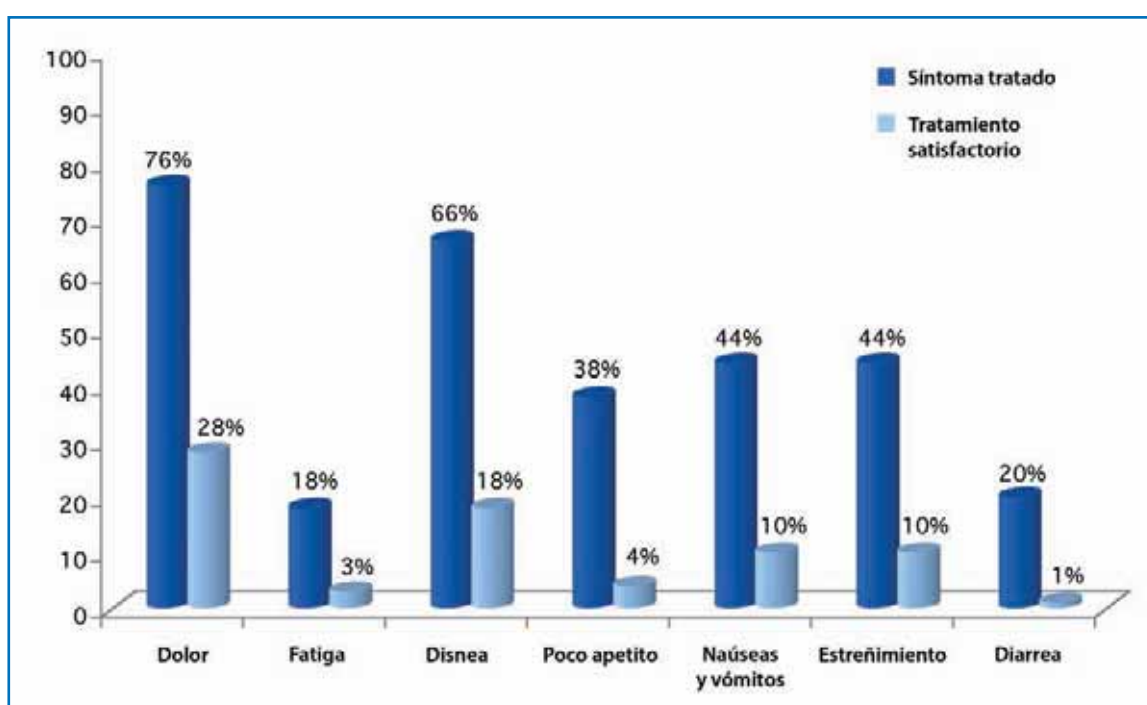
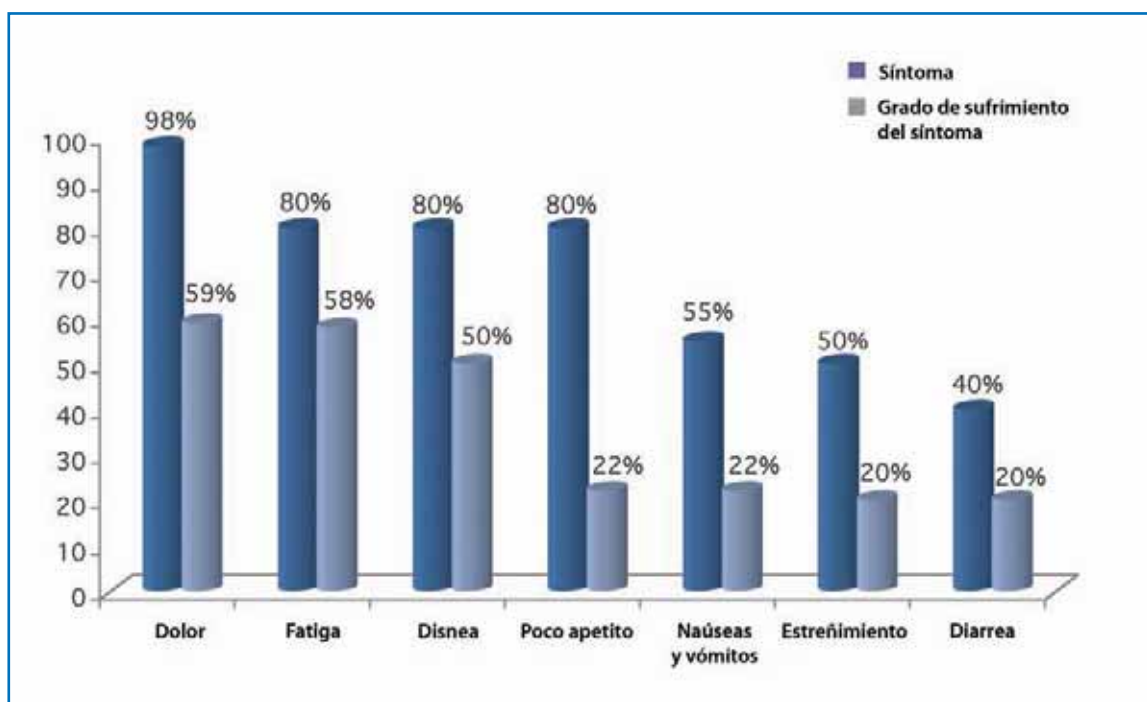


Figura 2. Síntomas y sufrimiento en los últimos meses de vida (Fuente; Wolfe et al. 2000).

Aunque estudios recientes indican que en los niños con cáncer que reciben cuidados paliativos el dolor y los síntomas se controlan de manera efectiva (6), el manejo de síntomas sigue siendo un reto para la asistencia sanitaria; muchos niños reciben un tratamiento inadecuado o ni siquiera reciben tratamiento alguno (fig. 2).

La evaluación, prevención y tratamiento de los síntomas son la base para mejorar la calidad de vida y son fundamentales en todos los programas de cuidados paliativos pediátricos.

El manejo clínico y global del niño y la familia a menudo está marcado por el abandono y el aislamiento debido a que no se dispone de servicios especializados (7). Por consiguiente, la familia asume toda la carga del cuidado del niño con las inevitables consecuencias clínicas, sociales y económicas que esto conlleva. Como alternativa, el niño es hospitalizado, aun cuando las condiciones clínicas no lo requieran.

Demasiadas familias se quedan solas para afrontarlo. El apoyo continuado a la familia, independientemente del entorno en el que se proporcionen los cuidados, es esencial para que los programas de cuidados paliativos pediátricos sean efectivos.

La carencia de conocimientos y habilidades es, con frecuencia, un obstáculo para la práctica diaria de los CPP. La falta de formación es especialmente evidente en: el manejo del dolor y otros síntomas, la derivación de los pacientes a servicios de cuidados paliativos y en la comunicación con los niños en situación terminal y sus familias. Esto se debe a la ausencia de una educación y formación regladas en cuidados paliativos.

Existe una carencia considerable de conocimiento y de formación.

Implicaciones para las políticas

Es urgente programar y organizar servicios de cuidados paliativos pediátricos que valoren adecuadamente las necesidades de los niños y sus familias.

También es necesario proporcionar una educación y formación adecuadas a aquellos que prestan servicios de cuidados paliativos.

Referencias:

1. Siden H. et al. *A report on location of death in pediatric palliative care between home, hospice and hospital*. *Paliat Med*, 2008; 22(7):831-834.
2. *Pediatric Hospice Palliative Care, Guiding Principles and Norms of Practice*. Canadian Hospice Palliative Care Association, 2006; (www.chpca.net/marketplace/pediatric_norms/Pediatric_Norms_of_PracticeMarch_31_2006_English.pdf, retrieved October 10, 2007).
3. Drake R., Frost J., Collins J.J. *The symptoms of dying children*. *Journal of Pain and Symptom Management*, 2003; 26: 594-603.
4. Collins J.J., Byrnes M.E., Dunkel I.J., Lapin J., Nadel T., Thaler H.T., Emanuel E.J., Weeks J.C. *The measurement of symptoms in children with cancer*. *Journal of Pain and Symptom Management*, 2000; 19:363-377.
5. Wolfe J., Grier H.E., Klar N., Levin S.B., Ellenbogen J.M., Salem-Schatz S. et al. *Symptoms and suffering at the end of life in children with cancer*. *New England Journal of Medicine*, 2000; 342:326-333.
6. Wolfe J., Hammel J.F., Edwards K.E, Duncan J., Comeau M., Breyer J., Aldridge S. A, Grier H. E., Berde C., Dussel V., Weeks J.C. *Easing of Suffering in Children With Cancer at the End of Life: Is Care Changing?* *Journal of Clinical Oncology*, 2008; 26(10):1717-1723.
7. *A Guide to the Development of Children's Palliative Care Services*, a report by a joint working party of the Association for Children with Life-threatening or Terminal Conditions and their Families (ACT) and the Royal College of Paediatrics and Child Health (RCPCH), 2003; second edition.

Capítulo VI

Los objetivos de los Cuidados Paliativos Pediátricos

"Tú eres mi amigo...yo soy tu trabajo!"

(John, padre de Sofía - 16 años, tumor cerebral)



La organización de CPP debe incluir:

1. Acceso a servicios especializados con personal cualificado. Un programa de CPP debe ser capaz de satisfacer las necesidades específicas del niño y su familia a lo largo del curso de la enfermedad y el duelo, independientemente de la edad del niño, patología, lugar de residencia y entorno de los cuidados. Los servicios deben proporcionar una atención continuada y estar disponibles 24 horas al día, 7 días a la semana, bien en el domicilio, en el hospital, en el hospice o en otras instituciones de la comunidad, como residencias u orfanatos (1).

Los programas de cuidados paliativos pediátricos deben garantizar atención continuada 24 horas al día 7 días a la semana.

2. Atención holística y centrada en la familia. Los cuidados paliativos para niños están orientados a mejorar la calidad de vida del niño y dar apoyo a la familia: es un planteamiento holístico y tiene que estar dirigido a la familia (1).

Los programas de cuidados paliativos pediátricos deben estar centrados en la familia.

3. Evaluación y manejo de los síntomas. Debe evitarse el sufrimiento innecesario mediante la disponibilidad de tratamientos farmacológicos efectivos combinados con terapias prácticas, cognitivas, conductuales, integradoras y de apoyo.

La evaluación y el tratamiento de los síntomas que provocan sufrimiento son fundamentales para mantener y mejorar la calidad de vida de un niño.

4. Comunicación e información. Una comunicación clara y abierta entre el niño y la familia y el personal que los atiende, debería ser uno de los objetivos principales de los CPP. Juntos deberían establecer los objetivos generales de los cuidados, discutir las diferentes opciones de tratamiento y compartir las decisiones. Debería proporcionarse una información honesta y comprensible con respecto a la situación del niño, los posibles pronósticos, los tratamientos y servicios disponibles. En el caso de niños pequeños o discapacitados los padres deberían determinar, con el asesoramiento de los profesionales, cómo, cuándo y qué tipo de información hay que compartir con el niño. Los adolescentes y los jóvenes deberían ser informados directamente e involucrarse en la toma de decisiones si así lo desean. La comunicación empática y de apoyo es decisiva cuando se tratan cuestiones relacionadas con el final de la vida (2).

La comunicación efectiva con el niño y la familia es esencial para que los programas de cuidados paliativos tengan éxito.

5. Una estrategia interdisciplinar. Debido a que un único profesional no puede garantizar todo el apoyo necesario al niño y su familia, los mejores cuidados paliativos se proporcionan mediante una estrategia interdisciplinar integrada. Ésta requiere la coordinación entre el niño, la familia, los profesores, el personal del colegio y los profesionales sanitarios, incluyendo enfermeras/os, médicos de atención primaria, trabajadores sociales, capellanes, consejeros de duelo y especialistas(3).

Un equipo interdisciplinar es quien debe proporcionar los cuidados paliativos pediátricos

6. Cuidados de respiro. Los padres de niños con enfermedades que amenazan la vida necesitan tiempo y energía para atender sus propias necesidades físicas y emocionales básicas y para poder cuidar a otros miembros de su familia. El cuidado de respiro a domicilio puede ser prestado por un profesional cualificado, un miembro de la familia, un voluntario o un cuidador remunerado. El descanso fuera del domicilio puede llevarse a cabo en unidades hospitalarias, residencias (hospices pediátricos), con padres de acogida autorizados para el cuidado de respiro o con programas médicos de atención de día(1).

Los cuidados de respiro para la familia y el paciente son esenciales.

7. Apoyo a los cuidadores. Los profesionales de la salud deben estar apoyados para evitar el desgaste profesional ('burnout') (4). El bienestar físico, psicológico y espiritual del personal debería ser una parte integral de los cuidados paliativos pediátricos (6); las instituciones deberían trabajar para identificar y minimizar los riesgos y el estrés laboral.

Las demandas profesionales y emocionales del equipo de cuidados paliativos son altas: las soluciones son la prevención, la monitorización y el apoyo.

8. Educación y formación de los profesionales sanitarios. Varios estudios han detectado una mejora de los conocimientos y actitudes de las enfermeras/os y médicos hacia los cuidados paliativos después de haber participado en programas educativos (5,6,7).

Una educación y formación adecuadas son cruciales para todos los programas de CPP.

9. Concienciación pública. Estudios recientes han demostrado la escasa concienciación y el conocimiento de la población sobre los cuidados paliativos. La educación de la población es una de las áreas de los cuidados paliativos a la que todavía no se le ha prestado una atención adecuada. La población general necesita recibir información y educación respecto a los servicios que se proporcionan, las modalidades de tratamiento y sobre el tratamiento efectivo del dolor y otros síntomas. Estas cuestiones suponen un desafío para los cuidados paliativos que debería ser tomado en serio (8).

La población general debe ser mejor informada sobre la importancia de los programas de cuidados paliativos pediátricos.

10. Monitorización e indicadores. La identificación de indicadores de calidad y de proceso para monitorizar la aplicabilidad, eficacia y eficiencia debe ser una parte integral de cualquier programa de CPP.

La evaluación y monitorización continuas para medir la satisfacción del paciente/familia sobre la prestación de los cuidados, el manejo de síntomas y la calidad de vida son esenciales para los programas efectivos de cuidados paliativos pediátricos basados en datos.

Implicaciones para las políticas
Los programas de CPP deben planificarse y llevarse a cabo con criterios fundamentales de eficacia, eficiencia, seguridad y sostenibilidad.
Los servicios deben ser evaluados y revisados de forma continua de acuerdo a estándares predefinidos.

Referencias:

1. Abu-Saad Huijjer H., Benini F., Cornaglia Ferraris P., Craig F., Kuttner L., Wood C., Zernikow B. (European Association of Palliative Care Taskforce for Palliative Care in Children). *IMPACT: standards for paediatric palliative care in Europe*. *European Journal of Palliative Care*, 2007; 14:2-7.
2. *Paediatric Hospice Palliative Care, Guiding Principles and Norms of Practice*. Canadian Hospice Palliative Care Association, 2006; (www.chpca.net/marketplace/pediatric_norms/Pediatric_Norms_of_PracticeMarch_31_2006_English.pdf, retrieved October 10, 2007).
3. *Children's palliative care services: A guide to the development of children's palliative care services*. The Association for Children with Life-threatening or Terminal Conditions and their Families (ACT) and the Royal College of Paediatrics and Child Health (RCPCH), 2003; second edition. (www.act.org.uk/component/option,com_docman/task,cat_view/gid,15/Itemid,26/, retrieved December 16, 2007).
4. Committee on Bioethics and Committee on Hospital Care of the American Academy of Paediatrics. *Palliative Care for Children*. *Paediatrics*, 2000; 106 (2):351-357.
5. Abu-Saad Huijjer H. *Palliative care: Views of patients, home carers, and health professionals*. *Supportive Palliative and Cancer Care*, 2006; 3:97-103.
6. Ersek M., Grant M.M., Kraybill B.M. *Enhancing end-of-life care in nursing homes: Palliative Care Educational Resource Team (PERT) program*. *Journal of Palliative Medicine*, 2005; 8:556-566.
7. Fischer S.M., Gozansky W.S., Kutner J.S., Chomiak A., Kramer A. *Palliative care education: An intervention to improve medical residents' knowledge and attitudes*. *Journal of Palliative Medicine*, 2003; 6:391-399.
8. *Public Awareness of Palliative Care*. Scottish Partnership for Palliative Care, 2003; (www.palliativecarescotland.org.uk/publications/aware.pdf, retrieved November 28, 2007).

Capítulo VII

Las respuestas: modelos de prestación de CPP

"Prefiero morirme que volver al hospital!"

Carlo – 8 años, mielitis transversa en C2)



El equipo interdisciplinario (incluyendo médicos, enfermeras/os, psicólogos, fisioterapeutas, terapeutas ocupacionales y trabajadores sociales) es fundamental en cualquier modelo de cuidados paliativos pediátricos. El objetivo del equipo es proporcionar, 24 horas al día, cuidados holísticos y centrados en la familia, tanto a lo largo de la enfermedad como en el fallecimiento y durante el proceso de duelo. La organización debería estar centrada en los cuidados a domicilio, con acceso inmediato a un hospice pediátrico y a un programa de respiro adecuado si fuera necesario(1). El médico de familia o el pediatra deberían conservar un papel central como figura de referencia para el niño y la familia.

Existen tres niveles de intervención para los CPP:

1. Nivel primario de cuidados paliativos pediátricos o enfoque paliativo: Dirigido a niños con enfermedades relativamente frecuentes y menos graves, donde los principios de los cuidados paliativos pediátricos son llevados a cabo por todos los profesionales sanitarios.

2. Segundo nivel o nivel intermedio de cuidados paliativos pediátricos: Dirigido a casos más complejos, que requieren la intervención de personal de atención primaria y hospitalario, que aunque no se dedica exclusivamente a los servicios de cuidados paliativos pediátricos, posee habilidades específicas determinadas por estándares reconocidos.

3. Tercer nivel o nivel especializado de cuidados paliativos pediátricos: Dirigido a enfermedades y situaciones muy complejas que requieren cuidados continuados por profesionales que trabajan de manera exclusiva en el sector de los cuidados paliativos pediátricos; miembros de un equipo interdisciplinar especializado.

Para la organización de servicios específicos de cuidados paliativos pediátricos deben considerarse dos entornos potenciales de cuidados: el domicilio y el entorno residencial.

Atención domiciliaria

Los cuidados centrados en la familia, proporcionados en el domicilio, son el objetivo de los cuidados paliativos pediátricos; es lo que la mayoría de las familias quieren y tienen un impacto positivo en la calidad de vida del niño (2).

Las ventajas de la atención domiciliaria son muchas. La atención a domicilio disminuye enormemente la sensación de miedo, aislamiento y desamparo. Permite al niño participar en las actividades de la familia y le ofrece importantes oportunidades de comunicación y socialización. También permite a otros miembros de la familia compartir las responsabilidades de los cuidados. Sin embargo, hay que considerar que para algunos niños o familias, la atención a domicilio puede que no sea la mejor opción.

La atención domiciliaria requiere la implicación de un equipo multidisciplinar que apoye a la familia: tiene que haber accesibilidad a un experto en cuidados paliativos pediátricos 24 horas al día, a programas de respiro apropiados y a una atención hospitalaria inmediata si fuera necesario. Es esencial que exista un "profesional clave" para coordinar los cuidados del niño con la familia, con el personal de atención primaria, con el hospital local y con los centros especializados (2,3).

La atención domiciliaria puede mejorar enormemente la calidad de vida de los jóvenes pacientes y sus familias.

Los dos principales modelos asistenciales que proporcionan cuidados en el domicilio son:

1. Cuidados dependientes de un hospital: cuando un equipo perteneciente a un centro terciario pediátrico continúa atendiendo al niño tras el alta hospitalaria. El equipo, con

frecuencia, está compuesto por enfermeras especializadas, un médico especialista, un médico residente, un psicólogo, un especialista en bioética clínica y personal administrativo. Todos ellos trabajan estrechamente con otros equipos del hospital, incluyendo la unidad de dolor crónico, equipos de enfermedades específicas, la unidad de cuidados intensivos (UCIN/UCIP) (la mayoría de los niños mueren durante el primer año de vida), otros hospitales, hospices, médicos de familia, servicios sanitarios locales de atención primaria y colegios (4). Debido al número relativamente bajo de pacientes, la puesta en práctica de este tipo de modelo, por razones económicas y de organización, no es viable fuera de áreas urbanas muy pobladas.

2. Cuidados dependientes de la atención primaria: cuando un equipo de atención primaria cuida del paciente y la familia. Esta opción permite al niño llevar una vida familiar y social normal; ofrece la posibilidad de una amplia cobertura geográfica y la prestación de servicios multidisciplinarios. Sin embargo, esta opción puede sufrir las consecuencias de la discontinuidad del tratamiento hospitalario, unos recursos insuficientes y unas habilidades inadecuadas; muchas veces, la carga de los cuidados del niño es delegada a la unidad familiar. El éxito de este modelo de cuidados depende de la comunicación y la interacción entre los servicios hospitalarios y los comunitarios, de la formación en cuidados paliativos pediátricos del personal de atención primaria, del entrenamiento de la familia para acudir a los servicios de la comunidad y de la disponibilidad de suministros y equipos médicos. Los equipos de atención primaria deberían poder llamar a un equipo de cuidados paliativos pediátricos especializado y experimentado cuando lo necesiten.

Se ha demostrado que los cuidados proporcionados a los niños por los servicios de la comunidad pueden tener un coste/efectividad mayor que dejar que los niños pasen periodos de tiempo inapropiados en hospitales (ej. demoras en dar de alta) o que sean atendidos en el hospital de forma ambulatoria (ej. para pruebas rutinarias)(5).

El objetivo de los CPP, independientemente del modelo elegido, es favorecer los cuidados a domicilio centrados en el niño/familia.

Solución en residencias

Los cuidados a domicilio no siempre son posibles; en casos especialmente complejos, por motivos de agotamiento, estrés emocional o razones logísticas o de organización, son necesarias soluciones residenciales transitorias. Las soluciones residenciales para niños con enfermedades que limitan o amenazan su vida pueden prestarse principalmente en tres

entornos de cuidados; hospices/residencias asistidas, en salas de agudos de hospitales/unidades de cuidados intensivos y, más recientemente, en unidades de hospitalización de cuidados paliativos pediátricos.

1. Hospice y/o residencia asistida especializada: estos tienen la ventaja de que se dedican al manejo de casos raros y complejos en un entorno adecuado a las necesidades del niño y la familia. Al cubrir amplias áreas geográficas, tienen el suficiente número de pacientes para desarrollar la experiencia y los recursos específicos de manera que sean económicamente viables. Tienen la desventaja de separar al niño de su hogar (4).

2. Salas de agudos en hospitales: por su naturaleza, misión y organización éste no es el lugar ideal para proporcionar cuidados paliativos a niños. Se ha demostrado que los niños con enfermedades crónicas que mueren en hospitales tienen más probabilidades de haber recibido ventilación mecánica y hospitalización durante períodos más prolongados antes de su muerte (6).

3. Unidades de hospitalización de cuidados paliativos pediátricos: estos “hospices” dentro de un hospital ofrecen cuidados paliativos especializados desde el diagnóstico, a lo largo de los diferentes periodos de la enfermedad que avanza e incluyendo las últimas fases de la enfermedad.

Los hospices pediátricos especializados representan una mejor opción que los hospitales para los niños que reciben cuidados paliativos. No es adecuado que los niños sean cuidados en hospices para adultos y personas ancianas.

Propuesta de modelo de atención sanitaria

Debido a que cada uno de los modelos organizativos mencionados anteriormente tiene limitaciones, la mayoría de los actuales programas de cuidados paliativos pediátricos adoptan una combinación de las soluciones descritas. Son módulos dentro de una red única, en la que varias organizaciones de salud pública trabajan con otras agencias para prestar cuidados continuados, de forma flexible, a lo largo del curso de la enfermedad. Las familias pueden acceder a los diferentes entornos de cuidados dentro de la red de acuerdo a las necesidades del niño y la familia. Pueden facilitarse distintas opciones de cuidados limitadas en el tiempo, dependiendo de la enfermedad del niño y de la situación

clínica en un momento dado. El equipo específico de cuidados paliativos pediátricos actúa como referente para todos los profesionales dentro de la red; este modelo de atención sanitaria ofrece un alto nivel de competencia y un gran apoyo para la familia. Varios estudios internacionales reconocen que las redes específicas de cuidados paliativos pediátricos que cubren amplias áreas y que combinan tanto la atención domiciliaria como la residencial (hospices pediátricos), ofrecen el modelo de atención sanitaria más efectivo, eficiente y sostenible para los niños con enfermedades incurables y sus familias.

Las redes de servicios de atención domiciliaria, apoyadas por equipos especializados, junto con las alternativas residenciales temporales ofrecen la solución de cuidados paliativos más efectiva, eficiente y viable para los niños y sus familias.

Implicaciones para las políticas

Los programas de CPP deben ser lo suficientemente flexibles para permitir que el niño y la familia tengan acceso a las diferentes opciones de cuidados en las distintas fases de la enfermedad.

Referencias:

1. Abu-Saad Huijjer H., Benini F., Cornaglia Ferraris P., Craig F., Kuttner L., Wood C., Zernikow B. (European Association of Palliative Care Taskforce for Palliative Care in Children). *IMPACT: standards for paediatric palliative care in Europe*. *European Journal of Palliative Care*, 2007; 14:2-7.
2. *A Palliative Care Needs Assessment for Children*. The Irish Hospice Foundation (Ed.), Department of Health and Children, Ireland, 2005; (www.dohc.ie/publications/needs_assessment_palliative.html, retrieved October 22 2007).
3. Hynson J.L., Gillis J., Collins J.J., Irving H., Trethewie S.J. *The dying child: how is care different?* *Medical Journal of Australia*, 2003; 179:S20-S22.
4. *Independent Review of Palliative Care Services for Children and Young People: Economic Study*. Independent Review Team, Health Economics Consortium/Department of Health York, UK, 2007; Final Report, (www.york.ac.uk/inst/yhec/downloads/Final%20Report-may07v1.pdf, retrieved November 15 2007).
5. Eaton, N. *Children community nursing services: models of care delivery. A review of the United Kingdom literature*. *Journal of advanced Nursing*, 2000; 32:49-56.
6. Ramnarayan P., Craig F., Petros A., Pierce C. *Characteristics of death occurring in hospitalized children: changing trends*. *Journal of Medical Ethics*, 2007; 33: 255-260.

Capítulo VIII

Los costes de los Cuidados Paliativos Pediátricos

"Entiendo que mi hijo es un "coste" para la sociedad, pero créanme...

Haría cualquier cosa para que esto no fuera así..."

(Padre de Marco - 7 años, mucopolisacaridosis)



Hoy en día, en la mayoría de los países europeos, solo un pequeño porcentaje de niños con enfermedades incurables muere en casa, a pesar de que esto es lo que la mayoría de los niños y sus padres preferirían. Un gran porcentaje muere en el hospital, a menudo en unidades de cuidados intensivos. Además, debido a una falta de planificación anticipada de los cuidados, el curso de su enfermedad puede estar marcado por periodos de hospitalización frecuentes y prolongados, incluso en unidades de cuidados intensivos o en unidades de cuidados paliativos pediátricos. Por consiguiente, el coste de los cuidados a estos pacientes es relativamente alto, especialmente durante la fase final de sus vidas (1).

La prestación actual de cuidados paliativos pediátricos es desigual e inconsistente, no sólo entre países sino también entre las distintas regiones de un mismo país, dependiendo de las políticas sanitarias locales respecto a los servicios de paliativos y los cuidados a domicilio. Es difícil, por lo tanto, estimar el coste real de la organización de los cuidados paliativos comparado con la atención convencional de estos pacientes en los hospitales.

En muchas ocasiones se ha afirmado que un incremento de los cuidados a domicilio y en hospice, con la consiguiente disminución de intervenciones tecnológicas en un entorno hospitalario, puede conllevar un considerable ahorro de los gastos en los cuidados de niños con enfermedades incurables. Sin embargo, se han publicado muy pocos estudios que evalúen el impacto que tienen los programas de cuidados paliativos para niños en los costes de la atención sanitaria; la evidencia que respalda esta afirmación no es sólida y proviene casi exclusivamente de los estudios en adultos. En vista de las diferencias en la prestación de los cuidados, es arriesgado proyectar los resultados de los estudios realizados en adultos a la población pediátrica.

Los pocos estudios aleatorios realizados en enfermos terminales adultos son demasiado pequeños o contienen errores metodológicos y no muestran importantes ahorros económicos. Los estudios no aleatorios realizados en hospices de adultos muestran una amplia variación en el ahorro de costes, desde ninguno a un 68%. Los datos recogidos en adultos sugieren que el ahorro en los costes de atención sanitaria durante el último mes de vida puede ser de un 25 a un 40%; este ahorro disminuye hasta un 10-17% en los últimos 6 meses y hasta 0-10% en los últimos 12 meses de vida.

Se ha estimado que la atención médica en adultos al final de la vida consume entre un 10 y un 20% del presupuesto total de la atención sanitaria y un 27% del presupuesto de Medicare en Estados Unidos (2).

Algunas estimaciones incorporadas en los programas de desarrollo de políticas sanitarias indican posibles ahorros de entre un 40-70% del gasto total de la atención en los cuidados a niños con enfermedades incurables, mediante la organización y prestación de CPP. Estos ahorros se consiguen reduciendo el número de ingresos hospitalarios y la duración de las hospitalizaciones, especialmente en las unidades de cuidados intensivos. Sin embargo, estas estimaciones no tienen en cuenta el coste de la puesta en marcha o el mantenimiento de los programas de CPP (3).

Un estudio enfocado al impacto económico de proporcionar cuidados paliativos en pacientes ingresados en un hospital demostró que a los niños que reciben cuidados coordinados por un programa de cuidados paliativos se les hicieron menos estudios radiológicos y recibieron un mejor apoyo de los servicios de farmacia. Esto reflejó una mayor atención al bienestar del paciente y en el tratamiento del dolor (5). También se evaluó que los costes medios diarios de la atención domiciliaria para niños con cáncer son considerablemente más bajos que los de los pacientes hospitalizados

que requieren los mismos procedimientos (€ 154 y € 515 al día respectivamente) (5). Los ahorros globales que conllevan son inciertos y, probablemente, menores de lo que la mayoría había previsto; sin embargo, los estudios sugieren que deberían fomentarse los cuidados en hospices y a domicilio, ya que no parecen ser más costosos que la atención hospitalaria convencional y, además, proporcionan una mejor calidad de vida a los pacientes y sus familias (6).

El impacto positivo de los cuidados paliativos en la calidad de vida del niño y su familia puede reducir los costes globales a la sociedad.

Por lo tanto, cada país, o incluso cada región, debería llevar a cabo una exhaustiva recogida de datos respecto a los costes de los cuidados para niños con enfermedades incurables susceptibles de recibir cuidados paliativos antes de poner en marcha un programa de cuidados paliativos pediátrico y debería monitorizar el gasto de cerca una vez implementado el programa. La evaluación debería incluir los costes de todo el personal (médico y cuidadores) de los hospitales, hospices y atención domiciliaria incluidos en los programas, el manejo de los síntomas y los costes sociales y económicos reales para el niño y la familia. También deberían considerarse los costes del apoyo a la familia tras la muerte del niño, ya que los padres sumidos en un duelo complicado pueden representar un alto coste para la sociedad (ej. baja por enfermedad) (7). La evaluación de la calidad de vida, aunque difícil, también debería ser tenida en cuenta. También se recomienda encarecidamente la investigación en este área.

Faltan estudios que evalúen los costes de los cuidados paliativos pediátricos.

Implicaciones para las políticas
Debería llevarse a cabo una evaluación comparativa del coste y una asignación efectiva de los recursos durante la planificación e implementación de programas de CPP

Referencias:

1. Eaton N. *Children community nursing services: models of care delivery. A review of the United Kingdom literature*. Journal of advanced Nursing, 2000; 32:49-56.
2. Emanuel E.J. *Cost savings at the end of life. What do the data show?* Journal of the American Medical Association, 1996; 275(24):1907-14.
3. Benini F, Facchin P, Perletti L, Spizzichino M, Zucco F. *Cure Palliative Rivolte al Neonato, Bambino e Adolescente (Pediatric Palliative Care in Infants, Children and Adolescents)*. Italian Ministry of Health publication, 2008; (www.ministerosalute.it/imgs/C_17_publicazioni_580_allegato.pdf).
4. *Independent Review of Palliative Care Services for Children and Young People: Economic Study*. Independent Review Team, Health Economics Consortium/Department of Health York, UK, 2007; Final Report, (www.york.ac.uk/inst/yhec/downloads/Final%20Report-may07v1.pdf, retrieved November 15 2007).
5. Ward-Smith P, Korphage R.M., Hutto C.J. *Where health care dollars are spent when pediatric palliative care is provided*. Nurs Econ, 2008; 26(3):175-8. Erratum in: Nurs Econ., 2008; 26(4):224.
6. Miano M., Manfredini L., Garaventa A., Fieramosca S., Tanasini R., Leimer M., Trucco D., Rossi R., Haupt R., Dini G. *Feasibility of a home care program in a paediatric haematology and oncology department. Results of the first year of activity at a single Institution*. Haematologica. 2002; 87(6):637-42.
7. Lannen P.K., Wolfe J., Prigerson H.G., Onelov E., Kreicbergs U.C. *Unresolved Grief in a National Sample of Bereaved Parents: Impaired Mental and Physical Health 4 to 9 Years Later*. Journal of Clinical Oncology, 2008; 26(36):5870-5876.

Capítulo IX

Retos y recomendaciones para el futuro

Todos aquellos implicados en la puesta en marcha de programas de cuidados paliativos pediátricos que tengan éxito se enfrentan a varios retos.



Responsables de políticas

1. Existe una considerable evidencia que demuestra que los lactantes, niños y adolescentes con enfermedades incurables sufren innecesariamente por una subestimación y un tratamiento insuficiente de sus necesidades, debido a la falta de servicios de cuidados paliativos específicos apropiados para los niños.
2. Las necesidades de estos niños y sus familias son únicas y complejas; requieren unos cuidados paliativos integrados y continuados y un tratamiento que sea específico para el niño, flexible y centrado en la familia.
3. La prestación actual de cuidados paliativos pediátricos está dirigida principalmente a niños con cáncer; otras enfermedades que acortan o amenazan la vida están, a menudo, excluidas.
4. El acceso a los CPP pertenece al derecho a la salud y la atención tal y como se expresa en numerosos documentos nacionales e internacionales.

5. Algunos estudios han demostrado de que los costes diarios de los pacientes en cuidados paliativos no son más altos que los de los pacientes de un hospital
6. A las empresas farmacéuticas no se les exige desarrollar, producir y probar productos farmacológicos ya existentes para su uso en la edad pediátrica. Muchos tratamientos farmacológicos efectivos no están disponibles, son difíciles de administrar o son recetados sin indicación (uso compasivo) a niños con enfermedades incurables.

Profesionales sanitarios

1. Entre los profesionales sanitarios, legisladores, administradores y el público en general hay una percepción errónea respecto a que los cuidados paliativos solo son beneficiosos cuando se han agotado todos los esfuerzos curativos y la muerte es inminente.
2. Solo algunos médicos tienen amplia experiencia en el trato y la comunicación con niños con enfermedades incurables y sus familias.
3. La falta de una legislación apropiada puede dificultar la toma de decisiones centrada en el paciente/familia.
4. Los criterios de selección basados en el pronóstico, a menudo difícil de predecir en niños con patologías complejas distintas al cáncer, retrasan enormemente la derivación y excluyen a muchos niños de los beneficios de los cuidados paliativos pediátricos y de los cuidados de un hospice.
5. El desarrollo cognitivo, emocional y social del niño condiciona cada aspecto de los cuidados y la comunicación; esto puede plantear retos en la toma de decisiones a las familias y los profesionales, a la hora de establecer lo que es mejor para el niño.
6. Las competencias de los profesionales que trabajan en CPP deben ser reconocidas adecuadamente.

Investigadores

1. En los países desarrollados, los recursos se destinan generalmente a la investigación médica en pacientes agudos; los estudios relativos a los cuidados paliativos pediátricos y sus tratamientos son prácticamente inexistentes.
2. Debe abogarse por una asignación de recursos para la investigación en cuidados paliativos pediátricos.
3. Deben desarrollarse estándares e indicadores de eficiencia y calidad de la prestación de cuidados paliativos pediátricos.
4. La investigación en CPP debe ser específica y no puede extrapolarse de los resultados de la investigación en adultos.
5. La investigación debería apoyarse en la evidencia ya existente, ser innovadora, corregir las deficiencias en conocimientos y establecer "las mejores prácticas".

La población general

1. Las sociedades modernas desarrolladas no esperan que los niños mueran.
2. Las familias creen a menudo que los médicos pueden curarlo todo.
3. Los cuidados paliativos están erróneamente relacionados con el final del tratamiento curativo; aceptar la derivación al equipo de cuidados paliativos se percibe a menudo como “rendirse” ante el niño. Esta convicción excluye a muchos niños de recibir los beneficios y la mejora de la calidad de vida que pueden ofrecer los cuidados paliativos.
4. La muerte, no considerada ya como un proceso natural que tiene que experimentar y compartir la comunidad, se ha convertido en un “acontecimiento médico” delegado a la profesión médica en un entorno hospitalario que, a menudo, no está acondicionado para tratar las necesidades especiales de los niños y adolescentes que están muriendo.

Recomendaciones Generales

1. Los cuidados paliativos deben desarrollarse y ser accesibles para los niños con enfermedades que amenazan su vida con el objetivo de mejorar el manejo de síntomas y la calidad de vida.
2. El enfoque multidisciplinar, centrado en la familia, de los cuidados paliativos pediátricos debería iniciarse al diagnóstico de la enfermedad que amenaza la vida.
3. Deberían llevarse a cabo cambios en la regulación y en las políticas de reembolso de los servicios de cuidados paliativos y hospices para mejorar la accesibilidad de los cuidados paliativos a los niños.
4. Todo el personal sanitario debería estar capacitado y ser competente a la hora prestar cuidados paliativos pediátricos.
5. Deberían ponerse a disposición recursos para la investigación en cuidados paliativos pediátricos.

Referencias:

1. *Call for Change: Recommendations to Improve the Care of Children Living with Life Threatening Conditions*. The National Hospice and Palliative Care Organization Alexandria, VA, 2001; (www.nhpco.org/files/public/ChiPPSCallforChange.pdf, retrieved November 26 2007).
2. Abu-Saad Huijjer H. *Palliative care: Views of patients, home carers, and health professionals*. *Supportive Palliative and Cancer Care*, 2006; 3:97-103.
3. Tomlinson D., Bartels U., Hendershot E., Constantin J., Wrathall G., Sung L. *Challenges to participation in pediatric palliative care research: a review of the literature*. *Palliative Medicine*, 2007; 21:435-440.
4. Davies B., Larson J., Contro N., Reyes-Hailey C., Ablin A.R., Chesla C.A., Sourkes B., Cohen H. *Conducting a qualitative culture study of pediatric palliative care*. *Qual Health Res*. 2009; 19(1):5-16. Epub, Nov. 2008.
5. *Independent Review of Palliative Care Services for Children and Young People: Economic Study*. Independent Review Team, Health Economics Consortium/Department of Health York, UK, 2007; Final Report, (www.york.ac.uk/inst/yhec/downloads/Final%20Report-may07v1.pdf, retrieved November 15 2007).

La Fundación Maruzza Lefebvre D'Ovidio Onlus

La Fundación Maruzza Lefebvre D'Ovidio Onlus es una fundación benéfica familiar independiente, fundada por Antonio y Eugenia Lefebvre D'Ovidio tras la muerte, por cáncer, de Maruzza, su hija mayor, en 1989. El objetivo de la Fundación es fomentar la excelencia y la equidad en la provisión de cuidados paliativos y apoyar a personas afectadas por enfermedades que limitan o amenazan su vida y a sus familias, independientemente de la edad y del origen cultural, social y económico.

Grupo de Trabajo de la EAPC: Cuidados Paliativos en Niños

El Grupo de Trabajo de la EAPC, Cuidados Paliativos en Niños, se creó en el otoño de 2006 como consecuencia de una iniciativa, promovida por la Fundación Maruzza Lefebvre D'Ovidio Onlus, la Fundación Livia Benini y la Asociación No Pain for Children, de reunir a un grupo de expertos internacionales en cuidados paliativos pediátricos para discutir la situación de los servicios de cuidados paliativos pediátricos y el desarrollo de los servicios integrados, centrados en la familia, en Europa. El objetivo del Grupo de Trabajo es construir sobre lo ya alcanzado y elaborar propuestas concretas para la reforma y mejora de los servicios de cuidados paliativos para lactantes, niños y adolescentes con enfermedades que limitan o amenazan su vida y para sus familias.

www.maruzza.org
www.eapcnet.org
www.porqueviven.org