

Atención integral y cuidados paliativos en niños con enfermedades neurológicas en fase terminal (y II)

R. Arteaga Manjón-Cabeza

Sección de Neuropediatría. Hospital Universitario «Marqués de Valdecilla». Universidad de Cantabria. Santander

Resumen

En este trabajo se establece una propuesta de protocolo para la atención global de pacientes que presentan una enfermedad neurológica en fase terminal, con procedimientos de atención y cuidado a corto y medio plazo, y medidas dietéticas y terapéuticas que aporten bienestar al paciente y su familia: hidratación y nutrición con sonda nasogástrica o duodenal, gastrostomía endoscópica percutánea, por vía venosa central; control del ritmo vesical e intestinal; adecuación del ritmo sueño-vigilia; cuidados físicos, psicológicos y sociales; tratamiento del dolor, problemas digestivos, ortopédicos e infecciosos; terapias específicas de la enfermedad; antiepilépticos; rehabilitación física y apoyo psicológico, así como información (actual y anticipatoria) y comunicación al paciente, familiares y personal sanitario; atención continuada con controles de peso, temperatura, frecuencia cardíaca y respiratoria, presión arterial, saturación de O₂ y de CO₂, presión intracraneal, hemograma, coagulación, bioquímica, proteinograma, densidad y osmolaridad en orina.

Palabras clave

Cuidados paliativo, niños, problemas neurológicos

Abstract

Title: The comprehensive and palliative care of children with neurological disorders in the terminal phase (II)

Proposal for a protocol for the comprehensive care of patients with neurological disorders in the terminal phase, with procedures for their short-term and medium-term care, with dietary and therapeutic measures that bring wellbeing and comfort to patients and their families: hydration and nutrition through a nasogastric or duodenal tube, percutaneous endoscopic gastrostomy, central venous route; control of the vesical and intestinal rhythm; adaptation of the sleep-wake rhythm; physical, psychological and social care; treatment of pain, digestive, orthopaedic and infectious problems; specific therapies for the disease; anti-epileptic drugs; physical rehabilitation; psychological support. In addition, the provision of (current and proactive) information to, and communication with, the patient, the patient's family, health care staff. Continuous care through the control of weight, temperature, cardiac and respiratory frequency, blood pressure, O₂ and CO₂ saturation, intracranial pressure, blood count, coagulation, biochemistry, proteinogram, urine density and osmolarity.

Keywords

Palliative care, children, neurological problems

Tratamiento integral del niño con una enfermedad neurológica en fase terminal

Hidratación, nutrición

Debe adecuarse a la edad del niño, en cantidad (alto y bajo volumen) y calidad de calorías, con complejos proteicos, hidratos de carbono y grasas, que aporte también los micronutrientes de vitaminas, minerales y oligoelementos, las dietas específicas de las distintas enfermedades metabólicas, con presentación atractiva (olor y sabor agradables, con la posibilidad de modificar su sabor con edulcorantes). En la forma oral, se puede adaptar la consistencia mediante espesantes, gelificantes, etc., de fácil masticación, dieta con texturas variadas (blanda, semiblanda, semilíquida, líquida, etc.), fácilmente digeribles, absorbibles y metabolizables en sus nutrientes. Cuando se requiera la administración enteral (de forma continua si es preciso), ésta se realizará con sonda naso/orogástrica, duodenal o yeyunal, gastrostomía endoscópica percutánea, yeyunostomía endoscópica percutánea y por vía venosa central para la alimentación y la hidratación parenteral.

Aspectos específicos

- Ritmo correcto de alimentación, sueño y vigilia, con flexibilidad en el horario, buscando el bienestar del niño. Ritmo vesical e intestinal adecuado.
- Cama articulada, con motor, colchón antiescaras, silla ortopédica para estática, comida y desplazamiento, cambios posturales, etc.
- Mantener la vía respiratoria superior sin secreciones.
- Mantener una higiene adecuada (dentición, cuidado e hidratación de la piel y las mucosas, etc.).
- Asistencia al colegio en los periodos iniciales, cuando sea posible^{1,2}.
- Socialización (música relajante, piscinas, playas, parques y actividades lúdicas).
- Aislamiento de posibles infecciones. Vacunaciones antigripal y frente a *Streptococcus pneumoniae* y *Haemophilus influenzae*.

Comorbilidad

Dolor

El dolor nociceptivo puede ser somático (p. ej., dolor óseo) y tiene carácter de roedura íntima; el dolor visceral está escasamente localizado, es profundo y opresivo; el dolor neuropático es ardiente, se describe como un disparo o una puñalada, y está asociado a parestesias³.

La causa del dolor puede estar relacionada también con los procedimientos diagnóstico-terapéuticos: venopunción, punción subcutánea, punción lumbar, retirada de vías centrales, sondajes, etc.

El dolor es un signo de alarma y una fuente de información, por lo que debe analizarse su posible etiología. Siempre es preferible prevenir la aparición del dolor, evitando la analgesia a demanda, que contribuye a aumentar la angustia y disminuye el umbral del dolor. El tratamiento debe ser adecuado a la intensidad del dolor, por lo que se aconseja seguir las directrices de la escala analgésica de la Organización Mundial de la Salud. Se aplica, con frecuencia, cuantificando la intensidad o el grado de dolor, y comprobando la efectividad del tratamiento. El niño no lo detecta ni lo expresa adecuadamente, por lo que tiene que evaluarse mediante métodos subjetivos. En los niños mayores, se registra con una escala numérica, marcando sobre una línea de 10 cm de longitud un punto que representa la intensidad del dolor (el principio de la izquierda refleja ausencia de dolor y el final de la derecha el dolor máximo)⁴. También se pueden utilizar escalas gráficas de color, dibujos faciales o una escala analógica visual (Visual Analogue Scale de imágenes), que ordena 6 o 10 fotos de caras de niños desde una expresión neutral a la de máximo dolor⁵. En niños de menor edad, se puede emplear la Groningen Distress Scale, mediante la que se observa la respiración, el llanto y el tono muscular en cinco categorías: 1) calmado; 2) tímido-nervioso; 3) serio pero controlando la situación de dolor; 4) grave, no controla el dolor, y 5) pánico⁶. Se observa una cierta inmadurez del componente inhibidor del dolor: liberación de catecolamina, que produce una vasoconstricción con cambios vegetativos, un aumento de la frecuencia cardíaca y respiratoria, fiebre, sudación, peor funcionamiento del sistema inmunitario, etc.

Problemas circulatorios, cardíacos y respiratorios

Edemas, disnea de origen central o periférico, tos y secreciones en las vías respiratorias.

Problemas digestivos

- Obesidad o desnutrición y, finalmente, en ocasiones, caquexia por falta de apetito, lesiones en la mucosa oral, desde eritema hasta ulceraciones⁷, alteración del sentido del gusto, problemas de masticación, disfagias, caries, etc.
- Reflujo gastroesofágico, náuseas y vómitos⁸. Hipoperistalsis del tracto gastrointestinal.

Problemas ortopédicos y de rehabilitación

- Úlceras por presión, osteoporosis.
- Luxaciones articulares, contracturas y deformidades osteoarticulares.

Problemas hematológicos

Hemorragias, anemias.

Infecciones

Otitis medias, neumonías, tromboflebitis, etc.

Generalidades de los diferentes tratamientos

Hay que establecer un tratamiento específico de la enfermedad y de la iatrogenia, teniendo en cuenta las posibles contraindicaciones, interacciones y efectos secundarios de las diversas politerapias que hay que administrar a estos pacientes, siempre con carácter personalizado, considerando los diferentes niveles de intervención y valorando la calidad de vida y la percepción subjetiva del propio niño y de su familia.

Tratamientos adyuvantes

- Apoyo psicológico: con metas realistas según el perfil del paciente, la familia y/o el cuidador²⁻⁹. Asociaciones de enfermeros y familiares, sociedades científicas, etc.
- Ansiedad-agitación: tratamiento con benzodicepinas (diazepam, lorazepam): 0,05 mg/kg (velocidad de infusión: 0,05-0,1 mg/kg/h), con una duración de 2-4 h¹⁻¹⁰. Midazolam 1 mg/kg, con una velocidad de infusión de 0,05-0,1 mg/kg/h y una duración de 90-120 min¹⁰, es el fármaco más utilizado, pero tiene efectos secundarios, como el aumento de secreciones, que se pueden tratar con hiosciamina 0,0625-0,125 mg (por vía oral o sublingual) cada 4 horas¹. También puede emplearse haloperidol 0,01-0,02 mg/kg (por vía oral, sublingual o rectal) cada 8-12 h¹⁻¹⁰. Para el prurito se utiliza difenhidramina 0,5-1 mg/kg/6-8 h (v.o.)¹.
- Depresión: amitriptilina e imipramina, 0,1-2 mg/kg/día (v.o.) en 3-4 dosis.
- Crisis epilépticas: tratamiento con fenitoína, fenobarbital, valproato sódico y diazepam 0,3-0,5 mg/kg (por vía rectal) cada 2-4 h¹.
- Mucositis: clorhexidina al 0,2% w/v o bencidamina al 0,15% w/v⁷. Prostaglandinas tóxicas (PGE₂) cada 8 h; en casos graves, factores estimulantes de colonias de granulocitos (G-CSF) o de granulocitos y macrófagos (GM-CSF), administrados en forma de colutorio.
- Dolor: *Analgésicos menores*: 1. Paracetamol 10-15 mg/kg (v.o.), 15-30 mg/kg (por vía rectal), y proparacetamol 15-20 mg/kg (i.v.); se pueden administrar cada 4-6 h; 2. Antiinflamatorios no esteroideos: a) Ácido acetilsalicílico 10-15 mg/kg (v.o.) y acetilsalicilato de lisina 15-20 mg/kg (i.v.); se pueden administrar cada 4-6 h; b) Ibuprofeno 5-10 mg/kg (v.o.) cada 6-8 h; c) Ketorolaco 0,1-0,2 mg/kg (v.o.), 1 mg/kg en 20 min (máximo 60 mg) en dosis de carga, y 0,2 mg/kg/h en dosis de mantenimiento; 3. Metamizol 20-30 mg/kg (v.o., i.m. o i.v.); 4. Codeína 0,5-1,5 mg/kg (v.o.) cada 4-6 h³. *Analgésicos mayores*: 1. Morfina 0,3-0,5 mg/kg (por vía oral, sublingual o rectal) o 0,1 mg/kg (i.v.), en 30 min, en ambos casos cada 4 h¹⁰ y hasta >3 mg/kg/h¹¹; 2. Diamorfina 0,1 mg/kg/4 h

(s.c.), morfina de liberación lenta 10-20 mg/12 h (v.o.), máximo 6 mg/kg/día; 3. Fentanilo: 0,5-2 µg/kg (s.c.); en niños mayores de 8 años, parche/72 h (vía transdérmica); el fármaco se libera de forma sostenida, 2-4 µg/kg/1-1,5 h (i.v.) con una acción de 30-60 s, y una duración de 1 h, 1-10 µg/kg/h (i.v. continua durante las 24 h)¹⁰; 4. Metadona 0,1 mg/kg/4-12 h (v.o.); 5. Tramadol 1-2 mg/kg/6 h (i.v.), 0,2-4 mg/kg/h (i.v. continua)³.

La analgesia se administrará según los posibles mecanismos del dolor¹², la respuesta y la vía, valorando las escalas de analgesia en función de la tolerancia que pueda presentar el paciente. Se inicia con paracetamol¹³.

Sedoanalgesia para ciertos procedimientos: los tratamientos se administran por vía oral (bucodispersables), sublingual, subcutánea (transcutánea o percutánea) o intravenosa, a través de un catéter central o epidural. La vía intramuscular es traumática, pero lo que realmente produce un dolor yatrogénico a causa del abordaje cutáneo es la extracción de sangre. Se puede reducir el dolor distrayendo al niño, introduciéndole en un mundo virtual (el distractor debe causar emociones y tiene que incorporar sonido y colores). 1. Crema EMLA (*eutectic mixture of local anaesthetics*) al 2,5%: lidocaína más prilocaína al 2,5%, aplicación tópica transdérmica de 1 g una hora antes; el efecto se prolonga durante 2 h¹⁴; 2. Gel de ametocaína: aplicación tópica transdérmica de 1 g, media hora antes; 3. Midazolam 0,1 mg/kg (intranasal en cada fosa) (por vía oral o rectal), 0,005-0,2 mg/kg (i.v.), de acción y eliminación rápida; 4. Ketamina 1-2 mg/kg (i.v.), de acción rápida; 5. Cóctel lítico: meperidina (1-1,5 mg/kg, máximo 100 mg/dosis) más prometacina (0,5 mg/kg, máximo 50 mg/dosis) más clorpromacina (1 mg/kg, máximo 100 mg/dosis) (i.m.); 6. Propofol 1-2 mg/kg, en 3 min, o 3-15 mg/kg/h (i.v.); el efecto máximo se obtiene en 3-6 min, y es de corta duración; 7. Hidrato de cloral 20-50 mg/kg, máximo 1 g (oral o rectal); comienza la acción en 30 min, con un efecto máximo en 60 min y una duración de 1-2 h³.

Otros tratamientos no farmacológicos del dolor son las técnicas del bloqueo nervioso, la estimulación eléctrica transcutánea del nervio, la fisioterapia y la acupuntura.

- Compresión medular de plexos nerviosos y/o raíces: dexametasona 0,2-0,5 mg/kg/día (v.o., i.v.), en tres dosis; anestesia epidural, cordotomía.
- Metástasis e hipertensión intracraneal: válvula de derivación ventriculoperitoneal, corticoterapia con dexametasona.
- Náuseas y vómitos: tietilperazina 0,1-0,15 mg/kg (por vía oral o rectal) cada 6-8 h; ondansetron 0,15 mg/kg (v.o., i.v.) cada 6-8 h¹.
- Infecciones: antibióticos, antivirales y antifúngicos específicos.
- Hemoderivados.
- Rehabilitación-fisioterapia².
- Información y comunicación: se debe establecer durante las 24 horas del día y los 365 días del año¹⁵, ayudando a expresar los sentimientos del paciente. No es un acto, sino un proceso dinámico y multidireccional¹⁶. Hay que identificar a un médico responsable, que muestre competencia profesional¹⁷ y habilidades¹⁸, que transmita afecto, esperanza, seguridad y protección, que sepa escuchar, sintetizar y exponer la

información con un léxico adecuado a cada interlocutor, de forma escalonada, con una perspectiva anticipatoria de las diferentes etapas del desarrollo de la enfermedad. Hay que aplicar programas de atención e información al niño. Según la normativa vigente, la edad legal para que un menor pueda decidir son los 16 años, pero en determinados casos los niños pueden tomar decisiones desde los 10-12 años. Las decisiones por parte del niño mayor de 16 años, o subrogadas por los padres, la familia o los representantes legales que detenten su patria potestad, acerca de la negativa o la demanda para recibir un tratamiento, pueden originar un conflicto de intereses entre padres y médicos, y pueden requerir la intervención de un comité de ética asistencial¹⁹, que tiene el conocimiento y la información suficientes sobre la enfermedad, y actúa con imparcialidad, estabilidad emocional y coherencia para la toma de decisiones, aplicando los cuatro principios éticos. Dado que los esfuerzos terapéuticos podrán ser limitados, a veces hay que racionar los escasos recursos, aunque el paciente y/o los familiares los soliciten y no estén contraindicados. Los comités de ética asistencial son fuente de consulta e información, pero en ningún caso tienen carácter vinculante²⁰.

El paciente tiene derecho a: libre elección médica, capacidad y competencia del personal, confidencialidad del equipo sanitario, custodia de la historia clínica, mantener relaciones familiares y sociales, recibir asistencia religiosa, no discriminación (de orden económico, ideológico, social, confesional, de género o étnico) y morir con dignidad²¹.

La información y la relación que se mantiene con el médico (el profesional debe tener evidencia científica y práctica sobre la enfermedad y habilidades psicológicas, desempeñadas en el momento oportuno, sin prisas, buscando el lugar con ambiente idóneo)¹⁸, es un proceso que influye en el ánimo del enfermo, los padres, la familia y el cuidador. Deben establecerse protocolos en función de las necesidades de cada caso, que incluyan los posibles objetivos y la proporcionalidad de las intervenciones²², así como distintos apoyos logísticos (visitas al enfermo, informes por escrito, etc.)²³.

- Programas de formación y soporte emocional: dirigidos al equipo multidisciplinario de profesionales: pediatra, neuropediatra, psiquiatra, psicólogo, enfermera, trabajador social, etc.²⁴. La expectativa de la muerte de un niño puede provocar en el profesional reacciones de distanciamiento, y estos programas están dirigidos a soportar mejor la experiencia del fallecimiento¹⁷ y evitar el *burn-out*²³.
- Donación de órganos y tejidos y estudio de necropsia: es conveniente que se hayan planificado con antelación²⁵, cuando se sucedan de modo acumulativo los siguientes signos: 1. Ausencia irreversible de respuesta cerebral, con pérdida absoluta de la conciencia; 2. Ausencia de respiración espontánea; 3. Ausencia de reflejos cefálicos y constatación de pupilas fijas no reactivas; 4. Inactividad encefálica corroborada mediante técnicas o instrumentos adecuados a las diversas situaciones clínicas²⁶.

En los casos en que se haya practicado una autopsia, es muy positivo concertar una entrevista entre el médico responsa-

ble y la familia, para dar a conocer los resultados y revisar la causa de la muerte y el proceso de fallecimiento¹⁷.

- Apoyo en los trámites burocráticos *post mortem*⁹

Atención continuada

Controles sistemáticos mínimos

- Hay que hacer un seguimiento de la evolución del cuadro neurológico de la enfermedad específica, la comorbilidad y la yatrogenia.
- Se deben realizar en las máximas condiciones de bienestar e intimidad para el paciente, y proporcionarle una información y una comunicación adecuadas.
- Registro de temperatura, diaforesis, dermatografismo, peso, etc.
- Orina: densidad y osmolaridad (valorar las necesidades de hidratación del niño si tiene una buena función renal) y cetosis.

Otros controles más complejos

- Monitorización no invasiva de los siguientes parámetros: frecuencia cardiaca, frecuencia respiratoria, presión arterial, pulsioximetría (saturación de O₂), CO₂ durante la vigilia y el sueño, y presión intracraneal.
- Análisis clínicos (micromuestras): hemograma, bioquímica, proteinograma, coagulación.

Conclusiones

- Hay que aunar recursos y adecuar la estructura asistencial a los pacientes, mediante tratamientos personalizados en las distintas enfermedades neurológicas degenerativas.
- Debe disponerse de protocolos de actuación en fase terminal para cada una de las enfermedades.
- Deben crearse unidades con áreas específicas (incluida la del dolor pediátrico) que posean el conocimiento, las habilidades y la destreza necesarios para las diversas enfermedades.
- Plan Nacional de Cuidados Paliativos Infantiles.
- Página web y «experto» que la coordine con correo electrónico y, en casos necesarios, telefónicos para la resolución de cuestiones familiares y médicas. ■■■

Bibliografía

1. Himelstein BP, Hilden JM, Boldt AM, Weissman D. Medical progress: pediatric palliative care. *NEJM*. 2004; 350(17): 1.752-1.762.
2. Kato Y, Yano I, Ito F, Yanagisawa T, Hoshi Y, Eto Y. Home-based palliative care for children with cancer in Japan, present issues and future prospects. *Pediatrics Int*. 2004; 46: 478-479.
3. Fernández-Teijeiro A. Mesa redonda: dolor en pediatría. *Dolor oncológico*. *Bol Pediatr*. 2000; 40: 215-222.
4. Boecksteyn ME, Backer M. Reliability and validity of evaluation of pain in patient with total knee replacement. *Pain*. 1989; 38: 29-33.
5. Scott J, Huskinsson EC. Graphic representation of pain. *Pain*. 1976; 2: 175-184.
6. De Bruin EV, Boon LMJ, Davidse P, Bourgenjon J. Het meten van distress bij kinderen met kanker: conceptualisering en observatie-instrument. *Measuring distress in children with cancer: conceptualisation and an observation instrument*. *Gedragstherapie*. 1990; 23: 289-300.
7. Cheng KKF, Chang AM. Palliation of oral mucositis symptoms in pediatric patients treated with cancer chemotherapy. *Cancer Nurs*. 2003; 26: 476-484.
8. Wood GJ, Shega JW, Lynch B, Von Roenn JH. Management of intractable nausea and vomiting in patients at the end of life. *JAMA*. 2007; 298(10): 1.196-1.207.
9. Casanueva L, Ruiz P, Sánchez JI, Ramos MV, Belda S, Llorente de la Fuente A, et al. Cuidados al final de la vida en la unidad de cuidados intensivos pediátrica. Revisión de la bibliografía. *An Pediatr (Barc)*. 2005; 63(2): 152-159.
10. Truog RD, Cist AFM, Brackett SE, Burns JP, Curley MAQ, Danis M, et al. Recommendations for end-of-life care in the intensive care unit: the Ethics Committee of the Society of Critical Care Medicine. *Crit Care Med*. 2001; 29(12): 2.332-2.348.
11. Collins JJ, Grier HE, Kinney HC, Berde CB. Control of severe pain in children with terminal malignancy. *J Pediatr*. 1995; 126: 653-657.
12. Attal N, Cruccu G, Haanpää M, Hansson P, Nurmikko T, Sampaio C, et al. Guías de la EFNS para el tratamiento farmacológico del dolor neuropático. *Eur J Neurol (ed. esp.)*. 2007; 6: 1-19.
13. Mallison J, Jones PD. A 7-year review of deaths on the general paediatric wards at John Hunter Children's Hospital, 1991-97. *J Paediatr Child Health*. 2000; 36(3): 252-255.
14. Tak JH, Van Bon WHJ. Pain- and distress-reducing interventions for venepuncture in children. *Child Care Health Develop*. 2006; 32(3): 257-268.
15. Salas M, Gabaldón O, Mayoral JL, González E, Amayra I. Los cuidados paliativos: un modelo de atención integral al niño gravemente enfermo y a su familia. *An Pediatr (Barc)*. 2004; 61(4): 330-335.
16. Torres S. ¿Qué actitud debe tomarse ante un estado vegetativo persistente? Aspectos sociofamiliares. *Med Intensiva*. 2004; 28(3): 167-169.
17. Martino R, Casado J, Ruiz MA. Actitudes y necesidades de los intensivistas pediátricos ante la muerte de sus pacientes. *An Pediatr (Barc)*. 2007; 66(4): 351-356.
18. Palomeque A, Cambra FJ. El niño críticamente enfermo. ¿Cómo informamos en UCIP? *An Pediatr (Barc)*. 2007; 66(4): 441-444.
19. Trechs V, Cambra FJ, Palomeque A, Balcells J, Serriña C, Hermana T; Grupo de Trabajo con Limitación Terapéutica. Limitación terapéutica en Cuidados Intensivos. *An Esp Pediatr*. 2002; 57(6): 511-517.
20. Hernández A, Hermana MT, Hernández R, Cambra FJ, Rodríguez A, Failde I; Grupo de Ética de la SECIP. Encuesta de ética en las unidades de cuidados intensivos pediátricos españolas. *An Pediatr*. 2006; 64(6): 542-549.
21. Cabré LL, Abizanda R, Baigorri F, Blanch L, Campos JM, Iribarren S; Grupo de Bioética de la SEMICYUC. Código ético de la Sociedad Española de Medicina Intensiva, Crítica y Unidades Coronarias (SEMICYUC). *Med Intensiva*. 2006; 30(2): 68-73.
22. Bouza-Álvarez C. Medidas de soporte vital en un paciente en estado vegetativo persistente. *Med Intensiva*. 2004; 28(3): 156-161.
23. Cantarell G. Medidas de soporte en un paciente en estado vegetativo persistente: soporte poscrítico y continuado. *Med Intensiva*. 2004; 28(3): 162-164.
24. Tagarro A, Dorao P, Moraleta S, López P, Moreno T, San-José B, et al. Cuidados al final de la vida en una unidad de cuidados intensivos pediátricos: evaluación por parte del personal y de los padres. *An Pediatr (Barc)*. 2008; 68(4): 346-352.
25. Salas M, Gabaldón O, Mayoral JL, Pérez-Yarza EG, Amayra I. El pediatra ante la muerte del niño: integración de los cuidados paliativos en la unidad de cuidados intensivos pediátricos. *An Pediatr (Barc)*. 2005; 62(5): 450-457.
26. Althabe M, Cardigni G, Vasallo JC, Codermatz M, Orsi C, Saporiti A. Consenso sobre recomendaciones acerca de la limitación del soporte vital en terapia intensiva. *Arch Argent Pediatr*. 1999; 97(6): 411-415.