

Reflexiones sobre la atención integral y los cuidados paliativos en niños con enfermedades neurológicas en fase terminal (I)

R. Arteaga Manjón-Cabeza

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

Resumen

La elevada frecuencia de procesos neurológicos con evolución mortal exige una atención global activa y continuada al paciente y su familia por parte de un equipo multidisciplinario, con el objetivo prioritario de conseguir la mejor calidad de vida posible para ellos.

La enfermedad neurológica requiere una máxima certeza diagnóstica, y se caracteriza por la falta de respuesta al tratamiento, una evolución progresiva de la enfermedad, que es incurable e irreversible, y un pronóstico mortal en un plazo relativamente corto. Con estas premisas, se propone una atención integral de los pacientes para ayudarles a morir dignamente, limitando las medidas terapéuticas y manteniendo el equilibrio entre costes y beneficios con objetivos consensuados con el paciente, sus familiares y el equipo multidisciplinario de profesionales que lo atienden. El objetivo de este programa es aunar recursos y adecuar la estructura asistencial a los pacientes, aplicando protocolos de atención integral, que conlleven siempre una información completa, y una comunicación y unos apoyos adecuados en el domicilio y/o en el hospital.

Palabras clave

Cuidados paliativos, niños, problemas neurológicos

Abstract

Title: Reflections on the comprehensive and palliative care of children with neurological disorders in the terminal phase (I)

The high rate of neurological processes with a catastrophic evolution demands the comprehensive, active and continuous care of patients and their families by a multi-professional team, with the prime objective of achieving the best possible quality of life for the child and the child's family.

The neurological disorder must be characterised by maximum diagnostic certainty, a lack of response to the treatment, a progressive evolution, incurability and irreversibility and a fatal prognosis in a relatively short period of time. With these premises, the aim is to provide the patient with total care to die with dignity, limiting therapeutic measures and maintaining the cost-benefit ratio through objectives agreed with the patient, the family and the multidisciplinary team of professionals. The objective of this programme is to combine resources and adapt the care structure to the patient's needs through the application of protocols for comprehensive care, involving information, communication and support provided in the home and/or hospital.

Keywords

Palliative care, children, neurological problems

Introducción

La situación de un enfermo grave no siempre coincide con la de un enfermo terminal^{1,2} porque, en algunas ocasiones, el paciente grave puede recuperar completamente la salud o sobrevivir con medidas que le ayuden a corregir parcialmente su afección y mantener una calidad de vida aceptable³.

Calidad de vida

Se puede definir la calidad de vida como un concepto exclusivamente biológico o valorando primordialmente la posibilidad de autoconciencia del paciente, la actual y la que pudiera alcanzar en un futuro⁴.

Al tener que tomar decisiones en situaciones críticas, se pueden distinguir dos opciones que se consideran totalmente incorrectas, como extremos de un espectro de decisión. Por un lado, se pueden proponer actitudes encaminadas a defender una vida puramente biológica, lo que abocaría a la utilización desmedida de las posibilidades técnicas de la capacidad médica. Por otro, cabría defender opciones de plenitud física y psíquica, considerando intolerables reducciones de dicha plenitud. En la actual sociedad competitiva y perfeccionista podrían defenderse posturas abstencionistas desde el punto de vista terapéutico, por el riesgo que entrañarían para la supervivencia del niño con discapacidades. Estas actitudes se pueden encontrar tanto en los padres como entre los profesionales sanitarios, lo que puede provocar conflictos cuando exista discordancia en sus opiniones. En las situaciones conflictivas, resulta

decisivo calibrar cuál sería la mínima calidad de vida admisible según criterios objetivos clásicos, como pueden ser el menoscabo físico e intelectual grave del paciente, y la ausencia de desarrollo cognitivo o motor, que puede constituir el estándar de una mala calidad de vida, aunque cada caso requiere una deliberación prudente⁵. La actitud idónea consistiría en valorar el potencial de relación psicológico y humano del niño, lo que supone poseer una mínima capacidad para establecer la relación afectiva e intelectual con los demás. Lógicamente, definir esa mínima calidad de vida produce una gran ansiedad, tanto en el profesional sanitario como en los padres⁶.

Soporte vital

Se define como «toda intervención médica, técnica, procedimiento o medicación que se administra a un paciente para retrasar el momento de la muerte, esté dirigido o no dicho tratamiento a la enfermedad o proceso biológico causal». Se distinguen varios tipos de soporte vital:

- El que precisa máxima tecnología, como la ventilación mecánica, la reanimación cardiopulmonar, la oxigenación extracorpórea, el marcapasos, las técnicas de circulación asistida, la depuración extrarrenal, etc.
- Tratamientos farmacológicos (fármacos vasoactivos, diuréticos, antibióticos, etc.) y derivados sanguíneos.
- Nutrición e hidratación, ya sea por vía enteral o parenteral⁷. La nutrición, a pesar de que es un tratamiento de soporte vital, tiende a considerarse un cuidado, más que un tratamiento médico⁸.

La decisión de aplicar o no un tratamiento médico, que incluye por supuesto una intervención de soporte vital, plantea una pregunta básica: ¿beneficia este tratamiento al paciente? La respuesta a esta pregunta, crucial y no siempre sencilla, requiere la valoración de tres aspectos esenciales:

- La evaluación realista en función de las características de la enfermedad y del tratamiento, así como de los objetivos que se pretenden lograr con dicho tratamiento o intervención.
- Las consecuencias previsibles.
- Las preferencias del paciente, los padres o familiares cuando son capaces de entender los aspectos médicos más relevantes de la enfermedad, tienen una aceptable estabilidad emocional, una coherencia lógica en sus decisiones y no anteponen sus propios intereses a los de su hijo⁹.

Futilidad y limitación del esfuerzo terapéutico

Las situaciones en que se puede plantear con mayor frecuencia es en los ingresos en unidades de cuidados intensivos¹⁰, neonatológicos y pediátricos de pacientes con necesidad de un soporte vital, como la ventilación mecánica y el tratamiento con determinados fármacos que no produzcan los resultados esperados. Es lo que se denomina «futilidad terapéutica», o aplicación de un tratamiento que se convierte en inútil o ineficaz¹⁰. En estos

casos debe plantearse la retirada del tratamiento, con el consenso del equipo de profesionales y con el apoyo de comité de ética asistencial del centro¹¹. De hecho, el médico no tiene la obligación de continuar un tratamiento cuando éste es inefectivo, por lo que se procede a una limitación del esfuerzo terapéutico, con omisión de medidas innecesarias dada su futilidad, aunque la consecuencia de ello sea la muerte del enfermo. Ya que la enfermedad es la causa principal del fallecimiento, se deja al paciente morir con dignidad. Nunca se aplicará un tratamiento cuando el acto médico esté desaconsejado porque es clínicamente ineficaz, no mejora el pronóstico ni los síntomas de las enfermedades intercurrentes, o porque puede producir perjuicios personales, familiares, económicos o sociales desproporcionados al beneficio esperado.

El uso de un procedimiento puede ser inapropiado en las siguientes circunstancias:

- Si es innecesario, es decir, cuando el objetivo se puede obtener con medios más sencillos.
- Si es inútil, porque el paciente está en una situación clínica demasiado avanzada para responder al tratamiento.
- Si es inseguro, porque sus complicaciones sobrepasan el posible beneficio.
- Si es inclemente, porque la calidad de vida ofrecida no es lo suficientemente buena para justificar la intervención.
- Si es insensato, porque consume recursos de otras actividades que podrían ser más beneficiosas.

Se pueden distinguir los siguientes tratamientos:

- Tratamiento que no tiene ningún efecto beneficioso.
- Tratamiento que es extremadamente improbable que sea beneficioso.
- Tratamiento cuyo beneficio es incierto o controvertido.
- Tratamiento con efecto beneficioso pero extremadamente costoso.

Sólo el primero de ellos se considera fútil; los otros son tratamientos que, en la mayoría de ocasiones, pueden considerarse inapropiados¹².

El «hasta dónde tratar, y cómo hacerlo» compete al adiestramiento de cada uno de los profesionales sanitarios, que deben basarse en la evidencia científica disponible y los principios bioéticos para la toma de decisiones en el final de la vida, persuadiendo a los familiares y allegados para que acepten una realidad inevitable.

Una vez tomada la decisión de limitar el esfuerzo terapéutico, se pueden iniciar o continuar los cuidados paliativos, como aplicación de calor, sedación, analgesia, etc. Entre ellos, el tratamiento del dolor y del sufrimiento es un deber ineludible para cualquier médico¹³.

La enfermedad terminal

Todas estas reflexiones y actitudes se justifican por la prevalencia y la incidencia de malformaciones (hidrocefalia, etc.), traumatismos craneoencefálicos, estados vegetativos persistentes, tumo-

res inoperables del sistema nervioso central¹⁴, enfermedades degenerativas neurológicas, genéticas, musculares (atrofia muscular espinal, distrofia muscular progresiva o enfermedad de Duchenne, etc.), cerebrovasculares, metabólicas, etc., siempre que el proceso patológico haya tenido una correcta e indudable identificación diagnóstica, basada en criterios rigurosos, de modo que cuente con un grado elevado de certeza, puesto que todas las decisiones terapéuticas se basarán en dicho diagnóstico.

El pronóstico requiere valorar también otros factores, como la etiología, la edad, el tiempo de evolución, etc.⁹, y considerar que la medicina no es una ciencia exacta¹⁰. En este contexto, es necesario que la enfermedad conlleve:

- Máxima certeza diagnóstica⁵.
- Carácter progresivo, incurable o irreversible.
- Falta de respuesta al tratamiento específico y presencia de numerosos y graves problemas multifactoriales.
- Pronóstico mortal próximo o en un plazo relativamente breve, con la incertidumbre que ello genera para el paciente, puesto que los diversos índices pronóstico existentes tienen sólo un valor estadístico global.

Los aspectos generales de las enfermedades terminales agudas o crónicas, en su presentación y evolución, varían según las distintas edades y se modifican en función de los recursos económicos, sociales, geográficos, religiosos, étnicos y culturales del niño y la familia¹⁵.

Las respuestas psicológicas de los padres y familiares pueden estar determinadas por numerosos factores, como la información, la comunicación, las habilidades, los recursos, etc., que a veces siguen una secuencia similar a las situaciones de duelo, esto es:

1. Incredulidad o negación de la situación irreversible o terminal.
2. Culpabilización del cónyuge y/o equipo médico.
3. Negociación del pronóstico.
4. Depresión.
5. Aceptación.

En ocasiones se produce un conflicto con los padres y/o familiares, si éstos desean suspender el tratamiento¹⁶ y los profesionales sanitarios se oponen a ello, y en otras ocasiones los familiares insisten en mantener todos los esfuerzos terapéuticos en desacuerdo con la opinión médica⁹.

Tratamiento aplicado en la fase terminal

1. Pacientes que reciben todo el tratamiento posible: debe considerarse desproporcionado, ya que se transforma en un procedimiento en cierto modo cruel, porque retrasa la muerte en lugar de prolongar la vida¹³⁻¹⁷, y puede llegar al extremo del denominado encarnizamiento terapéutico o distanasia⁵⁻¹⁸, expresamente rechazado por el artículo 28.2 del vigente Código de Ética y Deontología Médica.

2. Pacientes que reciben tratamiento curativo y paliativo, evitando la diferenciación rígida entre ambos tratamientos, que no se consideran excluyentes¹⁶.

3. Pacientes con limitación de tratamiento o del esfuerzo terapéutico⁵, con decisión clínica de no iniciar o retirar un tratamiento de soporte vital. En este sentido, se considera que no iniciar un tratamiento, o su retirada, son dos situaciones con repercusiones distintas: en el primer caso, por la incertidumbre de que el tratamiento funcione o no y, en el segundo, porque se ha constatado que no es eficaz, pero se acepta el hecho de que una enfermedad no puede controlarse a pesar de haber realizado los esfuerzos para ello. Por tanto, suspender un tratamiento es éticamente tan aceptable como decidir previamente que la enfermedad no puede controlarse de manera eficaz y no iniciar medidas de soporte¹⁸. En la práctica las recomendaciones no son tan claras, pero la retirada del soporte vital por razones de futilidad, en el caso del paciente con criterios de muerte cerebral, se acepta indudablemente¹².

Código de Ética y Deontología Médica

El artículo 27.1 del Código de Ética y Deontología Médica indica que «el médico tiene el deber de intentar la curación o mejoría del paciente siempre que sea posible y, cuando ya no pueda, persiste su obligación de aplicar las medidas adecuadas para conseguir el bienestar del enfermo, aun cuando de ello pueda derivarse, a pesar de su correcto uso, un acortamiento de la vida».

El objetivo primario de cualquier tratamiento médico es beneficiar al paciente, restaurando y/o manteniendo su salud, intentando lograr el máximo beneficio con el mínimo efecto adverso. Prolongar la vida a cualquier precio, sin tener en cuenta la calidad de vida ni las cargas del tratamiento, no es ni debe ser uno de los fines de la medicina⁹.

La no instauración de ciertos tratamientos, las órdenes de no reanimar e incluso la retirada de algunos tratamientos están apoyadas por el Plan Nacional de Cuidados Paliativos (las bases para su desarrollo fueron aprobadas por el Pleno del Congreso Interterritorial del Sistema Nacional de Salud, el 18 de diciembre de 2000).

Cuidados paliativos

La Organización Mundial de la Salud definió en 1990 los cuidados paliativos como el cuidado integral de los pacientes cuya enfermedad no responde al tratamiento curativo^{14,16,19}. El cuidado paliativo es una atención total, activa y continuada del paciente y de su familia por parte de un equipo multidisciplinario, cuando la expectativa médica ya no es la curación. Su objetivo primario no es prolongar la supervivencia, sino conseguir la más alta calidad de vida posible para el paciente y su familia. Debe cubrir las necesidades físicas, psicológicas, sociales y espirituales y, si es necesario, el apoyo debe extenderse al proceso de duelo. Los esfuerzos terapéuticos no deben orientarse a curar, sino a cuidar; no deben tratar la enfermedad, sino atender al enfermo y prestarle la ayuda que necesite, intentando que el niño fallezca sin síntomas excesivamente molestos, rodeado del afecto y del cariño de los familiares y amigos²⁰.

La atención integral en la fase terminal se realiza en el domicilio, en la escuela y en el hospital¹³:

- Domicilio²¹. Con alto grado de responsabilidad por parte de los padres o tutores, con un nivel socioeconómico mínimo (teléfono, agua corriente, luz eléctrica, higiene adecuada de la vivienda, etc.)²², y un control y asesoramiento sanitario. También se valora el nivel cultural, así como el número de personas disponibles de la familia y/o cuidadores²³.
- Hospital secundario o terciario. Con unidades, a poder ser específicas, de cuidados paliativos pediátricos o neonatales, y con luz natural que garantice la preservación adecuada de los ritmos circadianos básicos, siempre en contacto con las familias en un espacio digno que les proporcione un mínimo de intimidad²⁴.
- Mixto, según la necesidad que en cada momento demande el cuadro clínico del paciente.

Los cuidados paliativos se iniciaron en Gran Bretaña en la década de los sesenta¹⁰, y a partir de ahí se extendieron a todo el mundo, con diferente grado de implantación según los distintos países y culturas y su desarrollo económico y sanitario. En España se implantaron a finales de la década de los ochenta²⁵, y se reconocen como especialidad médica desde hace 20 años²⁶. Se aplican en el recién nacido con múltiples malformaciones de corazón, riñón, encéfalo, agenesia renal bilateral, o con límites de viabilidad por su prematuridad^{10,13,27-29}. En el ámbito pediátrico, la primera unidad de cuidados paliativos se creó en 1991, en el Hospital «Sant Joan de Déu» de Barcelona²⁵. También hay una unidad de oncología pediátrica en el Hospital de Cruces (Vizcaya), para el cuidado integral de los niños con cáncer³⁰, y desde abril de 1997 se dispone de una unidad de oncología pediátrica en el Hospital Universitario Infantil «La Fe», de Valencia²².

La muerte

En ocasiones la medicina no puede prevenir ni curar una enfermedad, y el trabajo en equipo de médicos, farmacéuticos, psicólogos, enfermeras, etc., está encaminado a ayudar a los niños con procesos terminales a vivir hasta que les llegue su última hora, y a morir dignamente como final natural de la vida¹⁷.

Se hace una buena práctica médica al final de la vida cuando aplicamos las medidas terapéuticas adecuadas, evitando la obstinación terapéutica, el abandono, el alargamiento innecesario y el acortamiento deliberado de la vida, con una atención individualizada centrada en el niño y en sus familiares. ■

Bibliografía

1. Palomeque A, Cambra FJ. El niño críticamente enfermo. ¿Cómo informamos en UCIP? An Pediatr (Barc). 2007; 66(4): 441-444.
2. Prieto S, López J, Rey C, Medina A, Concha A, Martínez P. Índices pronósticos de mortalidad en cuidados pediátricos. An Pediatr (Barc). 2007; 66(4): 345-350.
3. Graham RJ, Robinson WM. Integrating palliative care into chronic care for children with severe neurodevelopmental disabilities. J Dev Behav Pediatr. 2005; 25: 361-365.
4. 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.
5. Couceiro A. ¿Es ético limitar el esfuerzo terapéutico? An Esp Pediatr. 2002; 57(6): 505-507.
6. Cambra FJ. Criterios éticos para evaluar situaciones clínicas conflictivas. Libro de resúmenes del 6.º Congreso Nacional de Errores Congénitos del Metabolismo, 2005; 165-169.
7. De la Cal MA, Latour J, De los Reyes M, Palencia E. Recomendaciones de la VI Conferencia de Consenso de la SEMICYUC: estado vegetativo persistente postanoxia en el adulto. Med Intensiva. 2004; 28(3): 173-183.
8. 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.
9. Bouza-Álvarez C. Medidas de soporte vital en un paciente en estado vegetativo persistente. Med Intensiva. 2004; 28(3): 156-161.
10. Palomeque A. Cuidados intensivos y cuidados paliativos. An Pediatr (Barc). 2005; 62(5): 409-411.
11. 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.
12. Cabré L, Solsona JF; Grupo de trabajo de Bioética de la SEMICYUC. Limitación del esfuerzo terapéutico en medicina intensiva. Med Intensiva. 2002; 26(6): 304-311.
13. Moreno JM, Villa I. Eutanasia en niños. Una reflexión sobre el protocolo de Groningen. Acta Pediatr Esp. 2005; 63: 307-313.
14. 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.
15. Carlet J, Thijs LG, Antonelli M, Cassell J, Cox P, Hill N, et al. Challenges in end-of-life care in the ICU. Statement of the 5th International Consensus Conference in Critical Care: Brussels, Belgium, April 2003. Intensive Care Med. 2004; 30: 770-784.
16. 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.
17. 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.
18. Martínez C. Encuesta de ética en las UCIP españolas. Luces y sombras. An Pediatr (Barc). 2007; 66(1): 87-88.
19. Hutton N. Pediatric palliative care. Arch Pediatr Adolesc Med. 2002; 156: 9-10.
20. Kurashima AY, De Camargo B. Correspondence: palliative and terminal care for dying children. Med Pediatr Oncol. 2003; 40: 72.
21. Contro N, Larson J, Scofield S, Sourkes B, Cohen H. Family perspectives on the quality of pediatric palliative care. Arch Pediatr Adolesc Med. 2002; 156: 14-19.
22. Fernández JM, Pozuelo B, Orti P, López L, Cañete A, Verdeguer V, et al. Evaluación de un programa de hospitalización a domicilio para niños con cáncer. An Esp Pediatr. 2000; 52(1): 41-46.
23. Torres S. ¿Qué actitud debe tomarse ante un estado vegetativo persistente? Aspectos sociofamiliares. Med Intensiva. 2004; 28(3): 167-169.

24. 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.
25. Martín JM, Trías M, Gascón J. Cuidados paliativos. *An Pediatr (Barc)*. 2005; 62(5): 479.
26. Pierucci RL, Russell SK, Leuthner SR. End-of-life care for neonates and infants: the experience and effects of a palliative care consultation service. *Pediatrics*. 2001; 108: 653-660.
27. Grupo de Trabajo de la Sociedad Española de Neonatología sobre la limitación de esfuerzo terapéutico y cuidados paliativos en los recién nacidos. Decisiones de limitación del esfuerzo terapéutico en recién nacidos críticos: estudio multicéntrico. *An Esp Pediatr*. 2002; 57(6): 547-553.
28. Stuth EAE, Stucke AG, Fedderly RT, Tweddell JS. Complete staged palliation of hypoplastic left heart syndrome in a child with cystic fibrosis. *Pediatric Anaesthesia*. 2003; 13: 345-348.
29. Wilkinson D. Is it in the best interests of an intellectually disabled infant to die? *J Med Ethics*. 2006; 32(8): 454-459.
30. Fernández-Teijeiro A. Mesa redonda: dolor en pediatría. *Dolor oncológico*. *Bol Pediatr*. 2000; 40: 215-222.