

Vivir (y morir) a mi manera. La atención a adolescentes en cuidados paliativos

M. Rigal Andrés (*), C. del Rincón Fernández ()** y **R. Martino Alba (***)**

(*) Médico especialista en Pediatría. Unidad de Cuidados Paliativos Pediátricos. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid. (**) Psicóloga de la Unidad de Cuidados Paliativos Pediátricos. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid. (***) Coordinador de la Unidad de Cuidados Paliativos Pediátricos. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid

Fecha de recepción: 20 de agosto de 2015

Fecha de publicación: 30 de septiembre 2015

Adolescere 2015; III (3): 30-49

Resumen

En el presente artículo repasamos los principales retos que afrontará un adolescente gravemente enfermo que enfrenta la muerte, incluyendo las barreras físicas, sus necesidades psicológicas, el manejo de la información y la toma de decisiones, así como la fase de agonía. El objetivo de la revisión es incitar a los profesionales sanitarios a explorar estas necesidades y ofrecer una atención integral a éstos jóvenes en la situación más difícil de su vida. Los pacientes en esta etapa expresan una serie de necesidades comunes a las que intentamos dar respuesta desde los Cuidados Paliativos sabiendo que la trayectoria de vida hasta el fallecimiento será variada y condicionada por la enfermedad.

Palabras clave: adolescente, cuidados paliativos, necesidades, duelo, competencia, afrontamiento

Abstract

In the present article we review the main challenges that adolescents with life threatening illness face, including physical barriers, psychological needs, information disclosure, decision making, and finally the end-of-life phase. The objective of this review is to encourage health professionals to explore these needs, in order to offer proper holistic care for this young people along their most difficult situation in life. Patients in this phase of life share a series of common needs that need to be met from a Palliative Care perspective, knowing that the illness trajectory that leads to death will be varied, depending on their particular disease and circumstances.

Key-words: Adolescent, palliative care, needs, mourning, competition, coping

Introducción

Cuando hablamos de cuidados paliativos, hablamos de la atención a aquella persona que padece una enfermedad incurable que limita su pronóstico vital. Aunque la cultura general e incluso la médica lo asocian con el cáncer terminal, los enfermos que pueden necesitar una atención paliativa presentan patologías muy diversas. De hecho en la unidad pediátrica del Hospital Infantil Niño Jesús de Madrid los niños con cáncer refractario al tratamiento suponen aproximadamente el 30% de los pacientes atendidos y el resto (70%) son niños que padecen enfermedades neurológicas, neurodegenerativas, malformaciones congénitas...etc.

Independientemente de la enfermedad cuando el diagnóstico es de incurabilidad surgen una serie de necesidades a las que intentamos dar respuesta desde los cuidados paliativos. Destacan, por ejemplo, la necesidad de tomar decisiones sobre continuar o no algún tratamiento dirigido a la enfermedad, la elección del lugar de cuidado, la buena gestión de la información, el apoyo en la adaptación psicológica a la enfermedad y la muerte, la reestructuración de los roles familiares, o el alivio de las tensiones sociales que dificultan el cuidado. Y finalmente el adecuado control de síntomas, los cuidados en la fase de agonía y la atención al duelo.

Las necesidades irán apareciendo en distintos momentos de la vida del paciente de forma gradual y a menudo a lo largo de meses o años. No todas serán atendidas por un equipo de Cuidados Paliativos Pediátricos especializados. Por ejemplo, cuando un Neurólogo o Pediatra general discute con un paciente que padece una enfermedad neuromuscular degenerativa su previsible futuro en silla de ruedas y la difícil decisión de cuando o como empezar con ventilación mecánica, está participando sin duda de un enfoque o cuestión paliativa.

Dado lo heterogéneo de los enfermos y las situaciones que atendemos, podemos reconocer que para cada adolescente la manera en que se presentará su deterioro de salud y su eventual muerte es muy variable. Esto es lo que se ha conceptualizado como trayectoria de la enfermedad. Se trata de una noción muy útil en cuidados paliativos, en los que al intentar discernir a qué ritmo y cómo se presentará la pérdida de salud de un determinado paciente, estamos intentando prever qué recursos debemos poner a su disposición en cada momento concreto. Aunque la práctica es algo más variable, la ACT (Association for Children's Palliative Care) ha definido un modelo conceptual con al menos cuatro grupos distintos de trayectorias [1] que son muy útiles como punto de partida (tabla 1).

En lo que concierne a los adolescentes con enfermedades graves incurables, el proceso para llegar a necesitar cuidados paliativos es también muy diverso [2]. Generalizando, podemos hablar al menos de tres enfoques distintos:

1. Hay niños que tiene una enfermedad que resulta incurable desde el nacimiento o a una edad temprana, y que sin embargo, con un buen cuidado, no fallecen en la edad infantil y llegan a la adolescencia. Tal sería el caso de un paciente con una encefalopatía isquémica perinatal grave, con secuelas neurológicas y escoliosis progresiva. En éste caso hablaríamos de un largo periodo de adaptación a la enfermedad en la infancia pero una nueva necesidad de adaptarse a los cambios que puede traer la adolescencia.
2. A otros, el diagnóstico de incurabilidad puede llegar durante la adolescencia, interrumpiendo una trayectoria vital más o menos normalizada. Sería el caso, por ejemplo, de pacientes con recurrencia de una leucemia refractaria al tratamiento o con lesiones graves por un accidente de tráfico.
3. Habrá otro grupo de pacientes con enfermedades graves que lleguen a la adolescencia, y además podamos prever que sobrevivan hasta el periodo de adulto o adulto joven. Podría

Independientemente de la enfermedad cuando el diagnóstico es de incurabilidad surgen una serie de necesidades a las que intentamos dar respuesta desde los cuidados paliativos

Dado lo heterogéneo de los enfermos y las situaciones que atendemos, podemos reconocer que para cada adolescente la manera en que se presentará su deterioro de salud y su eventual muerte es muy variable. Esto es lo que se ha conceptualizado como trayectoria de la enfermedad

ser el caso de un paciente con fibrosis quística o con una enfermedad de Duchenne. En estos casos, aunque el fallecimiento pueda no suceder a nuestro cargo, la labor paliativa fundamental será el cubrir la necesidad creciente de información y participación progresiva en las decisiones sobre la propia salud y cuidados.

Más allá de la enfermedad y su trayectoria, la adolescencia es en sí misma un periodo de cambio, que plantea importantes pérdidas y retos. Es un periodo del desarrollo del ser humano de renovación, de adquisiciones internas psíquicas y externas. Un adolescente sin problemas de salud también ha de afrontar numerosas pérdidas: cambia su cuerpo, la relación con sus padres, las amistades, pierde su infancia... El proceso de duelo, que implica el abandono de la infancia y el paso a la adultez, a veces se presenta con síntomas depresivos como poco interés por hacer las cosas, desesperanza, ideación suicida, preocupación constante, problemas de alimentación y del cuerpo, el lugar dentro de la familia, la sociedad...

Los jóvenes con enfermedades potencialmente mortales, no son ajenos a estos cambios, a los que se sumarán las pérdidas adicionales que supone su problema de salud. Además, encontrarán muchas más barreras que dificultaran alcanzar hitos y las metas propias de la adolescencia, que en último término conforman las experiencias sobre las que asienta el desarrollo de una personalidad consolidada y adulta [2]. Como sanitarios centrados en el cuidado de un adolescente que padece una enfermedad grave, es fácil pasar por alto estas necesidades y no atender a ésta fuente de importante sufrimiento, que puede resultar tanto o más importante que el físico.

A lo largo de éste artículo describiremos brevemente los principales cambios que afrontan los niños con enfermedades graves incurables al alcanzar la adolescencia. Nuestro principal objetivo es retar a los profesionales sanitarios a permanecer alerta ante los mismos y ofrecer una respuesta, conscientes de la posición privilegiada que les otorga su rol profesional para acompañar al adolescente. Hemos incluido ejemplos de situaciones típicas de adolescentes que hemos atendido (los nombres se han modificado).

Cambios físicos

El inicio de la adolescencia coincide generalmente con el desarrollo puberal, una etapa de cambios físicos que suceden de forma rápida, en los que veremos un acentuado desarrollo de caracteres sexuales secundarios, mayor crecimiento longitudinal y un cambio en la composición corporal (distribución grasa-músculo).

En cuidados paliativos, debemos estar atentos a este desarrollo, puesto que la pubertad puede condicionar la evolución de la enfermedad. Síntomas o procesos que estaban previamente controlados, incluso durante un periodo largo y estable durante la infancia, a menudo se desestabilizan en esta etapa. El ejemplo típico es el de los niños o niñas con una parálisis cerebral infantil severa [3]. Aunque este síndrome lo causa una afectación cerebral supuestamente estática, las secuelas sí tienen carácter evolutivo, y a menudo la pubertad es un periodo crítico de empeoramiento de la salud. Tal como hemos aprendido de nuestra experiencia:

- Con el crecimiento longitudinal, los problemas ortopédicos empeoran severamente, especialmente la luxación de caderas y la escoliosis. Ésta condiciona un empeoramiento respiratorio que a menudo causan la muerte en este periodo.
- Los pacientes que padecen crisis epilépticas que estaban aceptablemente controladas, frecuentemente, sufren un cambio de patrón en esas crisis o un aumento de frecuencia sin otra causa identificable salvo que coincide con la pubertad.

La pubertad puede condicionar la evolución de la enfermedad. Síntomas o procesos que estaban previamente controlados, incluso durante un periodo largo y estable durante la infancia, a menudo se desestabilizan en esta etapa

- También de forma no claramente definida, en algunos pacientes observamos un empeoramiento de los síntomas bulbares, con más disfagia o empeoramiento del patrón respiratorio y en ocasiones apneas.

Por otro lado, también debemos tener en cuenta que la enfermedad puede condicionar la pubertad. En nuestro ámbito, a menudo son tan notables los cambios puberales como la falta de cambios. Muchos pacientes con afectación hipotalámica o que han recibido tratamiento quimioterápico, tienen una pubertad retrasada y alcanzan de forma tardía o incompleta una maduración sexual. Para muchos adolescentes enfermos supone una pérdida adicional importante, ya que junto con otros cambios físicos que puede traer la enfermedad (p.ej: necesidad de sonda nasogástrica, cicatrices, deformidad...) constituyen un estigma visible de la diferencia con sus compañeros o amigos sanos.

Lorena es una joven de 19 años con una parálisis cerebral debido a una asfisia perinatal. No ha desarrollado lenguaje verbal, pero sí comunica conceptos sencillos con gestos. Presenta una tetraparesia espástica con unas deformidades ortopédicas marcadas y una movilidad muy reducida. El aumento del tono muscular siempre ha sido muy marcado, pese a los esfuerzos de tratamiento, incluso con una bomba de baclofeno. En los últimos 6 meses presenta periodos recortados de descontrol de sus distonías, que le son dolorosas, y necesitan aumentar la medicación relajante. En uno de los episodios, tanto los padres como los profesionales nos vemos sorprendidos porque presenta una menarquia de escasa cuantía. Sospechando que un dolor menstrual periódico sea el desencadenante del empeoramiento distónico, actualmente recibe Ibuprofeno pautado 3-4 días, al inicio del cuadro, refiriendo que está claramente mejor.

La enfermedad puede condicionar la pubertad

La muerte en la adolescencia trunca ese desarrollo de forma radical. Sin embargo, que una persona vaya a morir joven, no significa que lo único que le reste sea esperar la muerte congelado en una niñez indefinida. Más allá de la desesperanza de no poder llegar un final, debemos ser capaces de dar valor cada paso del proceso

Cambios psicológicos

La adolescencia es una época de transición a la vida adulta en la que un niño previamente dependiente lucha por convertirse en un adulto independiente y desarrollar una personalidad madura y estable. La muerte en la adolescencia trunca ese desarrollo de forma radical. Sin embargo, que una persona vaya a morir joven, no significa que lo único que le reste sea esperar la muerte congelado en una niñez indefinida. Más allá de la desesperanza de no poder llegar un final, debemos ser capaces de dar valor cada paso del proceso. Cada paso hacia la madurez es un hito, que cargado de significado en sí mismo que llena de contenido la vida del joven.

Ya con adolescentes sanos es normal que muchos padres se resistan a que su hijo afronte los retos propios de la adolescencia, que a menudo se acompañan de tanta frustración como alegría. Con niños gravemente enfermos, esta tentación es aún mayor puesto que por sus problemas de salud estarán expuestos a una mayor frustración [4].

Como terceros implicados en el cuidado de un niño gravemente enfermo debemos ser capaces de mediar entre adolescentes y familias para promover una normalización de esta etapa evolutiva. Además, debemos ser conscientes de las barreras adicionales que nuestros pacientes afrontan respecto a otros jóvenes sanos. Además de barreras físicas obvias, existen una serie de barreras que impone el entorno familiar, social o el propio sistema sanitario [5]. Sobre esta base, nuestro trabajo consistirá en aliviar, si se puede, estas dificultades, y en último caso siempre acompañarles en este camino.

Como terceros implicados en el cuidado de un niño gravemente enfermo debemos ser capaces de mediar entre adolescentes y familias para promover una normalización de esta etapa evolutiva

Definición de la identidad

Hacer cristalizar un carácter o personalidad y un sistema de valores propio es una tarea ardua, pero de las más significativas en la etapa de la adolescencia. Los chicos y chicas pasan de aceptar los referentes familiares a buscar sus propios referentes, a través de la interacción social con su grupo de iguales y con el marco más amplio de la cultura y la moda. Es normal que durante esta etapa adoptemos varias actitudes, y las queramos poner a prueba para comprobar su éxito en nuestra interacción con otros. Finalmente logremos desarrollar lo que podemos considerar nuestra forma de ser. Para ello, una de las claves es establecer el mayor número de interacciones sociales posibles, cuestión que los adolescentes buscan ávidamente en distintos ámbitos (patio del instituto, lugares de ocio, redes sociales...). Por otro lado, filtrar la avalancha de experiencias y sacar conclusiones requiere tiempo y espacio para la reflexión. Para ello, disponer de un espacio privado es un requisito indispensable.

Este binomio interacción social-privacidad, a menudo se ve fracturado en jóvenes que padecen enfermedades letales

Este binomio interacción social-privacidad, a menudo se ve fracturado en jóvenes que padecen enfermedades letales.

Los ingresos hospitalarios frecuentes interrumpen la continuidad en sus relaciones sociales [6]. Además, dado el ritmo acelerado de la adolescencia, incluso solo pocos días al margen de su círculo, puede hacer que pierdan el hilo sobre las tendencias, relaciones, cotilleos. Iniciativas tan aparentemente sencillas como el disponer de Internet durante el ingreso o favorecer visitas distintas de la familia, pueden marcar una diferencia para el adolescente. Por otro lado, la habitación de un hospital es uno de los lugares menos privados imaginables, ya que muchas personas necesitan entrar y salir para hacer su trabajo. Conscientes de la necesidad, los profesionales deben intentar adaptar su ritmo de trabajo al paciente y en la medida de lo posible pactar las rutinas. Y siempre, siempre, llamar a la puerta antes de entrar.

La atención a domicilio, que minimiza los ingresos hospitalarios, mejora enormemente este aspecto. Aún así, es habitual que éstos jóvenes sean cuidados en casa en un entorno de sobreprotección, que aún bien intencionado, puede resultar asfixiante para su crecimiento social. Por ejemplo: muchas familias limitan las visitas de otros chavales por miedo al contagio de enfermedades banales, que puedan ser graves en su hijo y limitan sus salidas del domicilio a paseos con sus padres u otros adultos. Además, la necesidad de supervisar la toma de medicación y el hecho de que jóvenes con movilidad reducida necesiten ayuda para la higiene, constituyen a menudo importantes límites a su privacidad.

En nuestro papel de sanitarios, podemos favorecer entornos de privacidad:

- Aumentando la percepción de control y autoeficacia sobre el tratamiento tanto a los padres como al adolescente. Por ejemplo, ofreciéndole la oportunidad de que elija las horas para las curas, cuándo tomar medicación "si precisa"...etc.
- Incidiendo en la importancia de un espacio personal privado: un espacio físico (habitación), tiempo para sí mismo y herramientas de comunicación privadas (un diario, redes sociales...)
- Fomentando el ocio fuera de casa sin la presencia de los padres. Para minimizar la ansiedad lógica podemos anticipar con los padres y adolescentes planificando por adelantado que problemas podría encontrarse fuera de su supervisión y como deben responder a ellos.
- Actividades de ocio organizadas por asociaciones, en un entorno más controlado (con soporte médico o de enfermería), a menudo sirven como ejemplo o punto de partida, para que la familia aprenda a considerar el ocio como posible y deseable pese a las dificultades.

Ahmed es un chico de 17 años con un glioma difuso de tronco, que progresa pese a la radioterapia recibida. Presenta una importante hemiparesia secuelar por la que hace vida cama-silla y disartria que limita su comunicación. Recientemente, ha aparecido un dolor intenso en todo el hemicuerpo con características neuropáticas, y que necesita una perfusión de Morfina y Ketamina. En sus charlas con la psicóloga le gusta enseñar sus antiguas fotos vestido de rapero y poner temas de hip-hop y le comentó su deseo de "pasear con sus amigos en un buen coche de lujo con la música a tope" El trabajador social organiza junto con una fundación un paseo en limusina con sus amigos por su antiguo barrio, para poder ir con las ventanillas bajadas y la música a todo volumen. Planificando la actividad, su enfermera consigue un infusor elastomérico para que pueda transportar sus perfusiones bajo la ropa. Desgraciadamente, Ahmed empeora y fallece antes de poder llevarlo a cabo.

En esta etapa de la vida, el adolescente también va definiendo su propia espiritualidad [2]. Entendida como la construcción de un significado y propósito en la propia experiencia y la conexión con los demás, la naturaleza y lo sagrado. Si ya son cuestiones que empiezan a preocupar a cualquier adolescente, el afrontamiento de la propia muerte obliga a los jóvenes enfermos a abordarlas de una forma acelerada. La crítica a las nociones asumidas en etapas previas de la vida, puede resolverse con un mayor acercamiento o un alejamiento del estilo familiar. Aún en una familia bien dispuesta a expresar y compartir su espiritualidad, esta deriva propia del adolescente puede suponer una fuente de sufrimiento y extrañeza, al no encontrar consuelo en las explicaciones que antes le aliviaban. Como terceros implicados, no debemos tener miedo a implicarnos en discusiones metafísicas y espirituales con el joven. No tanto con la presión de dar las respuestas adecuadas sino de escuchar, dar valor a sus ideas y, legitimar tanto sus dudas como sus conclusiones.

Por otro lado, en el tiempo previo a una muerte esperada, encontramos que la cuestión del legado es un tema tan importante para el adolescente como para el adulto. Todo adolescente tiende a crear una imagen de sí mismo de cierta grandeza, donde caben imaginarios de infalibilidad e inmortalidad, y son habituales las fantasías sobre un irrepetible impacto en los demás y en el mundo tras una (heroica) muerte. Cuando la muerte es cierta, esta necesidad se acentúa, y muchos de nuestros pacientes sienten la urgencia de implicarse en proyectos que les trasciendan y marquen una huella tras su marcha. Si reconocemos esta necesidad, podremos apoyarles a la hora de encontrar una de las muchas maneras de honrar esta necesidad: a través de la expresión artística, el activismo social o político, la difusión de su historia personal como ejemplo de superación...

Explorar la autonomía y la propia capacidad

A medida que vamos moldeando nuestra propia identidad y valores es normal que sintamos la necesidad de salir al mundo y ponerlos a prueba. Los adolescentes tienden a aferrarse con pasión a una pose o actitud ante la vida que les pueda parecer convincente. Pero es en la práctica al ver cómo se desenvuelve con esa actitud en su medio social (cómo le ayuda o dificulta a resolver los conflictos que se le presenten), cuando le irá dando su toque personal y asimilando sólo las características más útiles. La búsqueda de nuevas experiencias, nuevos conflictos, y a veces el ensayo-error, forma parte de la formación de la personalidad.

Amy es una joven de 18 años muy sociable, con una miopatía nemalínica que debutó en la infancia. Actualmente necesita desplazarse en una silla de ruedas eléctrica, soporte respiratorio con BiPAP nocturna y una gastrostomía. Ayer fue con sus amigas a su fiesta de graduación. Hoy le duele la cabeza, y le ha contado a sus padres que quizá abusó de un extraño cóctel de color azul que le ayudaban a pasar por la gastrostomía. Los padres no están especialmente alarmados, ya que consideran a Amy responsable y confían también en sus amigas, que conocen sus necesidades y siempre le han ayudado en sus salidas de casa. Eso sí, los padres piden nuestra ayuda para hablar con Amy de los perjuicios del consumo excesivo de alcohol.

Como terceros implicados, no debemos tener miedo a implicarnos en discusiones metafísicas y espirituales con el joven. No tanto con la presión de dar las respuestas adecuadas sino de escuchar, dar valor a sus ideas y, legitimar tanto sus dudas como sus conclusiones

Todo adolescente tiende a crear una imagen de sí mismo de cierta grandeza, donde caben imaginarios de infalibilidad e inmortalidad, y son habituales las fantasías sobre un irrepetible impacto en los demás y en el mundo tras una (heroica) muerte

Los pacientes agradecen la confianza de juzgar por sí mismos cuándo un síntoma es suficientemente molesto como para demandar medicación, más que ser perseguido por su cuidadores preguntándoles constantemente “¿te encuentras bien? ¿te duele?”

En esta búsqueda de la autonomía y definición de los límites de las propias capacidades, es frecuente llevar a cabo conductas de riesgo. Las ausencias del domicilio más allá de lo pactado o el consumo de psicotrópicos también suceden en nuestro medio. Pero además, el contexto de la enfermedad ofrece oportunidades adicionales para asumir riesgos, a menudo sin una clara reflexión sobre las consecuencias. Hablamos típicamente de la negociación en torno a la medicación y la falta de adhesión al tratamiento frecuente en esta edad.

Dado que nos compete directamente como sanitarios, no debemos evitar abordar el tema en la consulta. En ésta discusión, a pesar del desacuerdo, el adolescente casi siempre valorará positivamente una postura sincera y realista. Máxime si en las discusiones previas se ha ido arrastrando un estilo más infantil de amenaza o castigo. Podemos valorar abiertamente su grado de autonomía, reforzando positivamente lo que hace de forma responsable, pero razonando igualmente qué actitudes nos mueven a supervisarle. Sobre esa base podremos asentar diversos pactos de confianza-compromiso.

Un buen punto de partida es empoderar al paciente para gestionar sus medicaciones “si precisa/de rescate”, que a menudo se prescriben como respuesta a un síntoma subjetivo (p.ej: más dolor o más disnea). Casi siempre, nuestros pacientes agradecen la confianza de juzgar por sí mismos cuándo un síntoma es suficientemente molesto como para demandar medicación, más que ser perseguido por su cuidadores preguntándoles constantemente “¿te encuentras bien? ¿te duele?”.

Así, si se otorga una responsabilidad a un adolescente, debe reevaluarse en siguientes visitas. Podremos razonar si consideramos que ha estado a la altura del compromiso, y en consecuencia cada vez delegar más responsabilidades (o menos). De esta manera, podremos ir otorgándoles progresivamente más competencia para supervisar su salud y hacer más tareas o disfrutar de más tiempo de ocio por sí mismo.

Esta concesión a la autonomía debe equilibrarse con la seguridad, teniendo en cuenta que en paliativos manejamos medicación con iatrogenia grave potencial. Hasta la fecha, en nuestra Unidad (abierta en 2008) no hemos tenido ningún caso sospechoso de abuso o riesgo de suicidio con la medicación, y tampoco es un tema de alarma o destacado en la literatura de la especialidad. Sin embargo, no está de más plantearse una cierta política sobre dispensación, control y disponibilidad de la medicación.

Grupo de iguales

Como hemos discutido previamente aunque la interacción con el mundo adulto pueda ser una fuente de desarrollo, en la adolescencia la interacción con otros jóvenes es de lejos mucho más importante. Y entre ellos, destaca la necesidad de identificarse e integrarse en un grupo de iguales: un grupo de jóvenes que asumen de forma tácita una relación de mutua aceptación y compromiso, y que sirve como base segura para relacionarse con otros fuera del grupo.

Amalia tiene 15 años y padece una atrofia muscular espinal tipo III, que la confina a una silla de ruedas y hace que necesite una gastrostomía para completar sus necesidades nutricionales. Está integrada en un colegio convencional. Sin embargo, debido a las barreras físicas, prácticamente todas sus actividades de ocio las hace con sus padres, que le ayudan con su movilidad, y tiene pocos amigos fuera del colegio. En una conversación casual, la enfermera le pregunta por su vida sentimental. Agradecida por la pregunta, Amalia expresa tímidamente múltiples dudas sobre su sexualidad y cómo acercarse a los chicos de su clase. Además de escucharle y darle apoyo emocional, la enfermera le propone ponerla en contacto con otra paciente de 25 años que tiene un problema de movilidad similar.

En la adolescencia la interacción con otros jóvenes es de lejos mucho más importante. Y entre ellos, destaca la necesidad de identificarse e integrarse en un grupo de iguales: un grupo de jóvenes que asumen de forma tácita una relación de mutua aceptación y compromiso, y que sirve como base segura para relacionarse con otros fuera del grupo

A menudo, la configuración inicial del grupo de iguales se basa en el aspecto físico, teniendo un papel fundamental la moda, el vestir y los símbolos asociados a unas posturas ante la vida en gran parte estereotipadas. Tal como mencionamos en apartados anteriores, los niños con enfermedades potencialmente letales padecen cambios físicos que evidencian una diferencia difícilmente disimulable, suponen un estigma, acentúan el riesgo de aislamiento social y frustración incidiendo negativamente en su auto-estima.

Ante este reto, los adolescentes buscan un rango muy diverso de soluciones, que van desde identificarse e integrarse solo con otros niños con su enfermedad, a ser los más radicales a la hora de adoptar una moda. Así pues, en adolescentes gravemente enfermos, la procesión de pelos teñidos, ropas curiosas, accesorios estrafalarios, críptico argot... son bienvenidos como un esfuerzo proactivo y puesta en marcha de los recursos propios para minimizar el estigma.

Como adultos acompañantes debemos favorecer todos los esfuerzos y oportunidades para la integración con otros adolescentes sanos. Es uno de los motivos por los que la actividad escolar u otras actividades sigue siendo tan importante hasta el final, aunque requiera cuidados complejos y una cuidadosa planificación de las emergencias. Con todo ello, aunque logremos minimizar las barreras que la aprensión y la inseguridad puedan levantar, sí debemos ser sensatos al reconocer que habrá una serie de barreras que serán reales y concretas. Así pues, puede resultar útil hablar con el joven de forma explícita sobre las expectativas, y anticipar, discutir e incluso normalizar un cierto grado de frustración.

Por otro lado, los chicos y chicas con enfermedades incurables se relacionan también entre sí. Aunque puedan no compartir otros muchos puntos comunes, en estas interacciones tienen la oportunidad de contrastar impresiones sobre la experiencia compartida de la enfermedad, que en ocasiones difícilmente pueden tratar con la misma profundidad (y sin sentirse cohibidos) con otros amigos sanos. Curiosamente, algunos adolescentes con cáncer describen una especie de disociación entre la necesidad dual de alejarse de su enfermedad (con iguales sanos) y profundizar en ella (con iguales enfermos). Y describen con cierta angustia el encontrarse divididos entre su "personalidad con cáncer" y su "otra personalidad" [7]. Sin embargo esta ambivalencia refleja la adaptación psicológica normal a la enfermedad, y probablemente sea positivo que un joven pueda contar con ese tipo de apoyo social.

Finalmente, debemos tener en cuenta que si nuestros pacientes se identifican como iguales con otros compañeros enfermos, podemos esperar que vivan intensamente tanto sus éxitos como sus pérdidas. Así pues, cualquier hito importante en la enfermedad de un colega, bueno o malo, puede desencadenar un proceso de duelo por diversas pérdidas (p.ej: "si mi amiga se cura, ya no ingresará más y la veré cada vez menos") incluyendo la muerte (o tan solo la noticia de la muerte) de otro compañero, aunque no tuviera una relación directa, puede afectar a su estado de ánimo y su afrontamiento.

Los niños con enfermedades potencialmente letales padecen cambios físicos que evidencian una diferencia difícilmente disimulable, suponen un estigma, acentúan el riesgo de aislamiento social y frustración incidiendo negativamente en su auto-estima

Puede resultar útil hablar con el joven de forma explícita sobre las expectativas, y anticipar, discutir e incluso normalizar un cierto grado de frustración

Sexualidad

Sergio tiene 18 años. Debido a un defecto congénito de migración neuronal, tiene un retraso madurativo global y una tetraparesia con una limitación de movilidad muy severa, por lo que necesita mucha ayuda para el posicionamiento, higiene... Sus padres contrataron hace un año a Sonia, una joven auxiliar de enfermería, para que cuide de Sergio unas horas y puedan conciliar su vida laboral. Desde hace dos semanas viven una situación de crisis en casa: Sonia comenta apurada que Sergio ha tenido erecciones en varias ocasiones durante la higiene perineal. Al principio lo minimizaba, pero esta situación le hace sentir tremendamente incómodo y finalmente se lo ha comentado a sus padres. Los padres, avergonzados de la conducta de Sergio, no saben cómo responder ante el problema y nos piden consejo.

El desarrollo de la sexualidad es otro de los hitos propios de la adolescencia. Se trata de un camino de exploración orientado hacia uno mismo y hacia los demás, que acabará expresándose como una orientación, unos determinados roles y finalmente una disposición hacia las relaciones sexuales. Se trata de un tema difícil de abordar en la mayoría de las familias, y aún más complejo en jóvenes con enfermedades graves. Una vez más, las barreras físicas y las dificultades para la socialización minan las oportunidades de conseguir unos hitos sexuales similares a otros chicos y chicas de su edad. La expectativa negativa de no alcanzar una intimidad sexual con ninguna pareja puede constituir un motivo de duelo anticipatorio [2].

Además, en el contexto de la enfermedad, debemos sumar la preocupación por la fertilidad. Bien porque se vea comprometida debido a un tratamiento como la quimioterapia. O bien porque excepcionalmente en algún paciente con retraso psicomotor, pueda suponer un riesgo de embarazo no deseado.

La mayor parte de las cuestiones concernientes a la sexualidad suelen discutirse con el grupo de iguales. Pero los profesionales sanitarios también debemos estar dispuestos a abordar el tema, tanto a demanda suya como por iniciativa nuestra. Este último caso sobre todo si pensamos que un paciente pueda tener relaciones sexuales de riesgo, sin nociones sobre prevención de ETSs, anticoncepción o teratogenia de los tratamientos actuales [8]. Además, podemos jugar un papel de modelado en la familia si mostramos una disposición hacia la discusión de la sexualidad abierta, que, respetando el estilo familiar y su privacidad, minimice los sentimientos de vergüenza o culpa.

Además de una respuesta individual, el abordaje de la sexualidad debería incluirse en la labor de aquellas instituciones que cuiden de adolescentes con enfermedades [8]. Tanto en los hospitales, como en los centros de respiro o en las actividades en grupo, podemos predecir que algunos jóvenes interactúen desde la sexualidad y busquen contacto o relaciones. Antes de que aparezcan situaciones incómodas e imprevistas, puede resultar útil definir qué respuesta deben dar los trabajadores o los responsables transmitiéndoselo a los padres.

Finalmente, no debemos olvidar que el desarrollo sexual, en mayor o menor medida, también acontece a los jóvenes con retraso psicomotor o dificultades para la comunicación [8]. La concepción de estos pacientes como “niños eternos” y asexuados es engañosa, y diversas situaciones nos pueden pillar desprevenidos. Por ejemplo, una erección durante la higiene íntima o una conducta sexual desinhibida en público. En estos casos, la definición de una sexualidad normalizada plantea un importante reto, pero no por ello es una necesidad que debamos disimular o evitar. Nuestro trabajo consistirá en ayudar a los padres a entender las expresiones de sexualidad y responder de la manera más natural y adecuada en cada caso.

Independencia física y financiera

En la transición a la vida adulta, los adolescentes aprenden progresivamente el valor de la organización y del trabajo remunerado, con el horizonte de una emancipación del hogar familiar. En los casos de jóvenes que fallecen en la adolescencia, esta expectativa se verá truncada. Sin embargo existe un grupo de pacientes con enfermedades graves incurables, que necesitan recursos paliativos, pero que se espere que lleguen a la edad de adulto joven con adecuado tratamiento (pe: Fibrosis quística, miocardiopatías progresivas, miopatías o enfermedades neuromusculares). Aunque la completa independencia sea una meta difícil, si resultará adecuado dar todos los pasos razonables en esa dirección [7]. Para ello, la disponibilidad de ciertos recursos resultarán cruciales, tales como ayudas a la movilidad, herramientas de comunicación y ayudas financieras o de integración laboral. En estos casos será necesaria la implicación de trabajadores sociales y terapeutas ocupacionales. A menudo, los recursos públicos son muy limitados y esta necesidad se ve complementada a través de fundaciones o asociaciones de pacientes.

Como profesionales podemos jugar un papel de modelado en la familia si mostramos una disposición hacia la discusión de la sexualidad abierta, que, respetando el estilo familiar y su privacidad, minimice los sentimientos de vergüenza o culpa

En ese mismo apartado, cabe mencionar el proceso de transición a los servicios sanitarios de adultos. A diferencia de la Pediatría, estos suelen requerir una mayor autogestión y capacidad para demandar y organizar la propia asistencia por parte del paciente. Esta transición ha sido descrita por pacientes y familiar como fuente de incertidumbre y ansiedad [2]. Existen diversos modelos descritos que mejoran esta experiencia [5] y se basan fundamentalmente en un inicio temprano (hacia los 13-14 años) pero progresivo del proceso, con visitas conjuntas que ayuden a trasladar la relación de confianza a los nuevos profesionales implicados.

Cambio de las capacidades: información y toma de decisiones

En esta etapa de transición hablamos de un cambio en las necesidades de los pacientes al igual que no debemos olvidar que también se produce en esta etapa un cambio progresivo en sus capacidades. Incluyendo una mayor capacidad de abstracción, de ponderación de consecuencias, de juicio y jerarquización de valores. Hablamos del desarrollo de los requisitos para responsabilizarse de la toma de decisiones sobre la propia salud. En la práctica clínica con adolescentes, debemos ser capaces de identificar y responder a esta evolución, otorgándole mayor reconocimiento al definir el propio interés.

Como principio guía, hay que recordar que se considera al menor titular de sus propios derechos, especialmente aquellos que afectan a la definición de su persona: dignidad, salud, espiritualidad y sexualidad. Sin embargo, dado que se presume que el desarrollo de la madurez y capacidad para ejercerlos son progresivos, su ejercicio queda delegado en aquellos adultos con responsabilidad parental sobre el menor. Así pues, frente a la formulación errónea “los padres tiene derecho a que su hijo reciba tal atención o tratamiento”, la formulación correcta es “el niño tiene derecho a recibir atención, y los padres tienen la responsabilidad de dilucidar cuál es su mejor interés”. A medida que el menor adquiere una mayor capacidad de juicio, se convertirá progresivamente en el representante de su propia autonomía [9].

Al ser la capacidad de decisión progresiva, la experiencia y la participación del joven previas es un importante determinante de cómo afrontará decisiones de mayor complejidad. Un adolescente que ha participado poco en decisiones sobre su tratamiento es más probable que se vea desbordado por una decisión de mayor envergadura. En torno a una enfermedad incurable el paciente afrontará decisiones de muy relevantes como puede ser continuar o interrumpir una quimioterapia paliativa o como elegir el lugar de cuidado en agonía (casa, hospital...). Así pues, la participación y la competencia de un paciente debe valorarse en cada decisión concreta y en un momento determinado, más que una aceptación universal de competencia o incompetencia [6].

Por otro lado, debemos recordar que junto a la motivación para adquirir una mayor percepción de control sobre su salud, existen otras motivaciones típicas de esta etapa que pueden influir en el criterio del adolescente. El concepto de “autonomía relacional” definido por Walter [11] explica que las decisiones se toman en un contexto de relaciones sociales. Y en la postura final, la estimación (realista o no) de cómo me verán los demás por haber tomado una determinada decisión tiene un peso importante. Este factor puede ser más marcado en el caso del adolescente que a través de sus decisiones intenta demostrar una personalidad todavía en definición. Así por ejemplo podremos encontrar distintas posturas:

- Jóvenes que deciden seguir recibiendo un tratamiento que les supone una carga por no decepcionar a sus padres o a sus iguales o por no aparentar “tirar la toalla”.
- Jóvenes que asumen conductas retadoras en base a la necesidad de cuestionar la autoridad de los demás (sobre todo la de los padres) y explorar los límites de su propia capacidad.

La formulación correcta es “el niño tiene derecho a recibir atención, y los padres tienen la responsabilidad de dilucidar cuál es su mejor interés”. A medida que el menor adquiere una mayor capacidad de juicio, se convertirá progresivamente en el representante de su propia autonomía

La participación y la competencia de un paciente debe valorarse en cada decisión concreta y en un momento determinado, más que una aceptación universal de competencia o incompetencia

Que un profesional sanitario de valor a la autonomía de un adolescente no significa que deba adherirse a la postura del mismo. Su labor será implicarse en identificar las motivaciones que participan en la decisión con sus pros y sus contras, ponderarlas y jerarquizarlas adecuadamente

Por tanto que un profesional sanitario de valor a la autonomía de un adolescente no significa que deba adherirse a la postura del mismo. Su labor será implicarse en identificar las motivaciones que participan en la decisión con sus pros y sus contras, ponderarlas y jerarquizarlas adecuadamente [6, 12]. Es durante esta tarea cuando podremos evaluar su grado de competencia. En el proceso, además deberemos asegurarnos de que dispone de suficientes elementos de juicio. Es decir, de una información suficiente, realista y veraz.

La valoración de la capacidad

La toma de decisiones precisa de la participación de distintos procesos cognitivos, incluida la búsqueda de información y su procesamiento, la resolución de problemas, el juicio, el aprendizaje y la memoria, así como de factores sociales y de motivación [13]. Mann y colaboradores [14] enumeran nueve factores asociados a la capacidad de tomar decisiones:

1. La disposición para hacer una elección, incluyendo el sentido de individualidad para ir más allá del conformismo;
2. La comprensión de que se está inmerso en un proceso orientado a tomar una decisión;
3. La resolución creativa de problemas;
4. El compromiso, incluido el reconocimiento de que es posible que no se alcancen algunos objetivos;
5. El ser consecuente, asumiendo que la toma de unas decisiones concretas llevará a unas consecuencias determinadas;
6. La corrección, respecto al procesamiento lógico y la validez de la información;
7. La evaluación de la credibilidad de la información utilizada para tomar una decisión;
8. La coherencia con la postura adoptada, independientemente del tiempo transcurrido y de las circunstancias;
9. El compromiso de mantener la decisión adoptada.

Si valoramos estos nueve factores en la toma de decisiones de los adultos, es más que probable que muchos de ellos no alcancen el nivel necesario para considerar "capaz" a un menor. Disponemos de muy pocos estudios sobre las pautas y estrategias óptimas para abordar la toma de decisiones de los adolescentes en la atención sanitaria en general y, mucho menos, ante situaciones de final de vida. George y Hutton [15] se centran en la condición de normalidad como adolescente, en la importancia de ser sincero con ellos, de respetar su confidencialidad y de resaltar la comunicación positiva.

Los estudios de psicología evolutiva sobre la madurez del menor han influido en el desarrollo legislativo vigente sobre el menor (ver cuadro). Aunque se establecen una serie de plazos basados en la edad, se otorga un amplio margen a la valoración de la capacidad por parte del profesional, especialmente en la horquilla de 12 a 16 años [16].

Marco legal: Ley Básica 41/2002 reguladora de la Autonomía del paciente

La autonomía de los menores queda acotada por las condiciones del consentimiento por representación, que se concede "cuando el menor de edad no sea capaz intelectual ni emocionalmente de comprender el alcance de la intervención". En reconocimiento de que la adquisición de la capacidad es progresiva, se establecen límites de edad que establecen que participación se debe otorgar al menor con carácter obligatorio:

- **Si es menor de 12 años**, no es obligatorio que participe en las discusiones sobre su salud.
- **Entre 12 y 16 años:**
 - o Es obligatorio escuchar la opinión del menor, pero no obliga a respetar su preferencia.

- o Se debe valorar su grado de madurez si su preferencia es distinta a la de sus padres.
- o Excepcionalmente, en virtud del artículo 162 del Código Civil, podría llegar a ser el responsable último de su decisión (doctrina del “menor maduro”).

Los padres que ostenten la patria potestad tienen la representación legal de sus hijos menores no emancipados. Se exceptúan: Los actos relativos a derechos de la personalidad u otros que el hijo, de acuerdo con las Leyes y con sus condiciones de madurez, pueda realizar por sí mismo. []

- **16 años cumplidos:** no cabe prestar el consentimiento por representación, salvo que se trate de un menor incapaz o incapacitado. Sin embargo, sí se establecen los siguientes matices:
 - o En situación de grave riesgo, a criterio del facultativo, los padres serán informados y su opinión tenida en cuenta.
 - o En los casos concretos de interrupción voluntaria del embarazo, técnicas de reproducción asistida y participación en ensayos clínicos, el menor no puede dar consentimiento autónomo hasta los 18 años.

En el caso particular de personas con incapacidad durante la minoría de edad, cabe destacar que el consentimiento por representación se extiende más allá de los 16 años, sin necesidad de que medie una nueva valoración judicial (Código Civil art 171: *la patria potestad sobre hijos que hubieren sido incapacitados quedará prorrogada por ministerio de la ley al llegar estos a la mayoría de edad*).

La aproximación a su madurez puede realizarse desde dos líneas claramente diferenciadas: el desarrollo del concepto de madurez moral o el concepto aplicado de las capacidades.

El concepto de madurez moral proviene del campo de la psicología evolutiva, de la teoría del desarrollo moral de Jean Piaget ampliada por su discípulo Kohlberg [9], que describe una transición desde una moral preconvencional (individualista e instrumental) a una moral convencional (más orientada a relaciones interpersonales y el sistema social), que es en la que se mueve la mayoría de los adultos. Y solo unas pocas personas evolucionan hacia una orientación postconvencional o de principios como dignidad, igualdad y derechos humanos (universalidad). Si no atendemos este hecho y nos embarcamos en un debate sobre “lo bueno” o “lo justo” con un joven desde dos paradigmas distintos, es posible que no nos entendamos.

El concepto de madurez desarrollado según la valoración de las capacidades aplicadas proviene de la valoración de la competencia en el adulto. Las recomendaciones de la British Medical Association & the Law Society de 1995 [17], comúnmente aceptadas en nuestro ámbito, se centran en las capacidades cognitivas para la valoración de la competencia:

1. Capacidad de entender que hay una elección y que esta elección tiene sus consecuencias.
2. Habilidad para hacer la elección, incluyendo la posibilidad de elegir a otra persona para realizar la elección del tratamiento.
3. Capacidad de comprender la naturaleza y propósito del procedimiento
4. Capacidad de entender los riesgos y efectos secundarios
5. Capacidad de entender las alternativas al procedimiento y el riesgo asociado a ello, así como las consecuencias del no-tratamiento.

La información y proceso de comunicación de malas noticias

Cuando el adolescente ha de afrontar su pérdida de salud lo más importante es que pueda disponer de información adaptada a sus necesidades y a su desarrollo cognitivo.

En otro lugar [18] escribimos sobre la comunicación de malas noticias al adolescente sobre su estado de salud enfatizando que dar malas noticias de un modo empático, directo y compasivo (compartir el dolor) puede mejorar la capacidad del adolescente y su familia para adaptarse a su nueva situación. Por un lado, puede apoyarle emocionalmente el sentirse escuchado y valorado mejorando la relación de confianza médico-paciente. Y por otro, a superar la desesperanza ayudándole a planificar su vida en función de objetivos realistas. Porque la comunicación de una mala noticia, de una importante pérdida, no es incompatible con un mensaje de esperanza y compromiso: "aunque no podemos conseguir que te cures, podemos trabajar para conseguir otras cosas que son importantes para ti ahora".

Mensajes a Recordar: Cuando se transmite una mala noticia se adquiere el compromiso de ayudar a asimilarla

Arranz et al, 2005. [19]

Las características de los médicos que se consideraban dañinos en su relación con el paciente eran el tener una actitud irrespetuosa y arrogante, no establecer una relación de confianza con la familia, dar las malas noticias de forma insensible, retener información y el cambio de un tratamiento sin anticipación previa al paciente y la familia

En la actualidad se defiende la importancia de la comunicación con los pacientes sobre su enfermedad pero existen pocas investigaciones que incluyan la perspectiva del adolescente. En el 2007, Hsiao et al. [20] estudiaron qué aspectos de la comunicación de los médicos son percibidos por los adolescentes y sus padres como facilitadores o como barreras en el trato con ellos en cuidados paliativos. Identificaron cinco áreas de comunicación que consideran muy relevantes e influyentes en la calidad de la atención:

- la construcción de la relación terapéutica,
- la demostración de esfuerzo y de la competencia profesional en su cuidado,
- el intercambio de información,
- la disponibilidad y adaptación del lenguaje al paciente y
- la participación de los padres.

Las características de los médicos que se consideraban dañinos en su relación con el paciente eran el tener una actitud irrespetuosa y arrogante, no establecer una relación de confianza con la familia, dar las malas noticias de forma insensible, retener información y el cambio de un tratamiento sin anticipación previa al paciente y la familia.

Al hablar de comunicación con el menor, necesitamos hablar igualmente de la comunicación con los padres. Interpretando el rol de padres de proteger a su hijo, a menudo sienten la responsabilidad de evitar o dulcificar malas noticias, que ven como carga de sufrimiento adicional [4].

Esta dificultad para hablar con los hijos puede producir lo que llamamos un pacto de silencio. Se trata del acuerdo tácito entre los padres de evitar que a su hijo le lleguen las malas noticias. En un intento de crear una relación de confianza y no romper la unidad familiar, a menudo los profesionales nos vemos implicados en este pacto. Y tampoco es raro que el mismo adolescente participe en cierta medida. Porque igual que los padres protegen a sus hijos, los adolescentes también suelen buscar el proteger y no decepcionar a sus padres [6]. Al percibir la información como dolorosa, tenderá a ocultar su sospecha de que algo no va bien. En ocasiones encontramos a todos los miembros de la familia, incluido el paciente, haciendo auténticos malabares para mantener el enredo, para no hablar de "el elefante en la habitación".

La mayor parte de los adolescentes son conscientes de su deterioro de salud y del final de un tratamiento curativo. En primer lugar, porque cambian las rutinas de tratamiento: las visitas al médico, los ingresos, las pruebas... Y principalmente porque viven en primera persona un

deterioro físico y unos síntomas progresivos difíciles de obviar. Al final de la vida incluso niños a edades tan tempranas como los 6-7 años parecen tomar conciencia de su pronta muerte, y llegan a realizar algún ritual o expresión de despedida y búsqueda de perdón.

En este sentido, los padres necesitarán, en algunos casos, el asesoramiento del equipo que les atiende para evitar la sobreprotección y el ocultamiento de la información a sus hijos. Pueden sentir temor a ser culpados por transmitir información desagradable, o temor a perjudicar o provocar reacciones intensas que no podamos controlar, distanciamiento emocional... En estos casos, es conveniente ayudarles a que expresen sus sentimientos y proporcionarles apoyo. Muchas veces la mediación pasa por retar de forma empática a los padres a reconocer las pistas de que su hijo ya sospecha cuál es la situación. Y reconocer que, aunque el momento de afrontar la mala noticia es difícil, más difícil es verse solo ante el drama de ser consciente de que algo no va bien, y no tener nadie con quien hablarlo.

Por último, queremos mencionar que aunque el pacto de silencio es una situación relativamente frecuente, no toda negativa a recibir información es pacto de silencio. La información es un derecho del paciente (principio de autonomía). Sin embargo su ejercicio puede deponerse de forma voluntaria, y un paciente puede solicitar no ser informado en profundidad. En otras ocasiones, el respeto al principio de beneficencia (hacer el bien) y de no maleficencia (no dañar) nos puede conducir a hacer una excepción a la obligación de informar respetando también las posibilidades de asimilación de las personas que se encuentran en circunstancias difíciles.

En este sentido, cabe mencionar que la negación es un mecanismo de defensa y adaptación psicológica ante la enfermedad muy característica de la adolescencia [4, 18]. Si bien esta negación puede complicar ciertos aspectos de la toma de decisiones y el tratamiento, es juicioso reconocer que puede tener un cierto valor adaptativo, y que quepa concederle cierto terreno en algún caso. En la decisión sobre informar más o menos sobre un pronóstico al adolescente, debemos balancear su necesidad de evadirse de esa realidad desagradable, con aquellas que pudiera necesitar cubrir si supiera que tiene poco tiempo de vida. Que en general tienen que ver con la despedida, la reconciliación con familiares y personas cercanas, o con el legado.

El final de vida

Llamamos final de vida o agonía a aquella situación en que la aparición de signos de fallo orgánico grave (respiración ineficaz, insuficiencia circulatoria...) nos llevan a pronosticar que nos encontramos ante los últimos días/horas de vida.

Más allá de lo físico, debemos contemplar el fallecimiento como una experiencia más de la vida de una persona, llena de contenido y significado. Tanto para adultos como para niños, se trata de una oportunidad para conectar con uno mismo y con los otros. Necesidades como la transmisión de un mensaje y un legado, el perdón y la reconciliación o el compromiso de conexión con los seres queridos más allá de la muerte se manifiestan con intensidad en estas últimas horas.

Como sanitarios implicados en el cuidado de un adolescente que se muere y su familia, debemos facilitar que ésta experiencia tenga lugar en las mejores condiciones posibles: en un entorno de serenidad que facilite la expresión de emociones y sentimientos. Para ello, destacan las siguientes tareas:

- **Preparar el entorno de fallecimiento.** Nuestro trabajo consistirá en adecuar el respeto a la privacidad, con la seguridad de que el paciente va a tener sus síntomas bien tratados.

En la decisión sobre informar más o menos sobre un pronóstico al adolescente, debemos balancear su necesidad de evadirse de esa realidad desagradable, con aquellas que pudiera necesitar cubrir si supiera que tiene poco tiempo de vida. Que en general tienen que ver con la despedida, la reconciliación con familiares y personas cercanas, o con el legado

Como sanitarios implicados en el cuidado de un adolescente que se muere y su familia, debemos facilitar que ésta experiencia tenga lugar en las mejores condiciones posibles: en un entorno de serenidad que facilite la expresión de emociones y sentimientos

Según las circunstancias, podremos plantearnos el cuidado en el domicilio o en el hospital. La mayoría de las familias se decantarían por el domicilio (si se sienten respaldadas), pero lo que más valoran es tener la capacidad de elegir, de optar por el lugar que más se adapte a cada situación clínica y sociofamiliar concreta.

- **Favorecer una agonía sin síntomas molestos o con los menos posibles.** Tratar adecuadamente el dolor, la ansiedad, la sensación de ahogo... Aún en el momento de fallecer debemos trabajar para que el paciente conserve el mejor nivel de conciencia posible. Por eso debemos aplicar la sedación paliativa solo cuando esté indicada: ante un síntoma refractario para el que no han funcionado otras opciones terapéuticas o no son operativas por inaccesibles en las circunstancias actuales o por no conllevar alivio en un plazo de tiempo razonable.
- **Dar soporte emocional y facilitar la expresión entre el adolescente y sus seres queridos.** Para todos nosotros la muerte es una experiencia desconocida y misteriosa. Más la muerte de una persona joven, por ser (afortunadamente) una circunstancia excepcional. Muchos allegados necesitan ayuda del equipo para apoyarles en el momento y para aproximarse a la persona que fallece y transmitir aquellos mensajes de apoyo o de reconciliación que sientan la necesidad de transmitir.
- Finalmente, una parte relevante de la atención en el fallecimiento es **facilitar los trámites y preferencias funerarias.** Si se da el caso, no hay motivo para no tratar estos temas con el adolescente antes de su fallecimiento si fuera una preocupación.

Si bien con la muerte acaba nuestra atención al adolescente, el trabajo con la familia continúa. Tanto el equipo de Paliativos como otros sanitarios implicados en el cuidado del niño pueden llegar a participar en el duelo de los familiares y allegados. En relación con el presente tema, nos gustaría destacar el papel de los hermanos y hermanas, que a menudo ejercen de confidentes y amigos, y sufren intensamente la enfermedad de su hermano. Además, en el camino sus necesidades suelen ser aparcadas en un segundo plano. Aunque la mayoría de los hermanos son capaces de elaborar un duelo sin complicación, conviene programar un seguimiento y disposición para apoyarles en éste proceso.

Si bien con la muerte acaba nuestra atención al adolescente, el trabajo con la familia continúa. Tanto el equipo de Paliativos como otros sanitarios implicados en el cuidado del niño pueden llegar a participar en el duelo de los familiares y allegados

Daniel, a sus 14 años es inteligente, irónico, vitalista y muy maduro para su edad. Le fascina la cultura japonesa. Diagnosticado de una enfermedad oncológica avanzada que le provoca dolor intenso y dificultades para caminar. Colaborador en las visitas y aunque inicialmente afronta la gravedad de su enfermedad, incluso quería escribir su biografía desde que debuta la enfermedad, progresivamente va mostrando negación oscilante ante el pronóstico. Lo que más le ayuda es la relación de confianza y seguridad con su madre que le aporta la energía para afrontar situaciones adversas y la relación de amistad con sus iguales por lo que insiste a los médicos en que puedan tratarle el dolor de la forma más eficaz sin tener que dormirle para poder entablar conversaciones con sus amigos que le visitan diariamente hasta su fallecimiento. Por esta necesidad de control los médicos deciden que la mejor forma de administración de la medicación será autoadministrada. Se valora con él la importancia de la vivencia del sufrimiento a través de los modelos de afrontamiento de la cultura japonesa, que le permite practicar el japonés aumentando su sensación de autoeficacia y autoestima, favoreciendo además la cohesión familiar al realizar actividades juntos con el apoyo de asociaciones. Finalmente, debido a una compresión medular que generaba un dolor neuropático y somático creciente, acabó necesitando una perfusión continua de Metadona y Ketamina subcutáneas. Titulando cuidadosamente la dosis continua y con las dosis de rescate apropiadas, se consiguió una adecuada analgesia sin suponer sobredosis, consciente hasta sus últimas 6-8 horas de vida. Pudo mantener su conciencia en el presente y aunque en ocasiones presentaba cuadros de ansiedad el conocer técnicas de relajación, el apoyo de la familia y la medicación pauta le permitió ir adaptándose a las sucesivas pérdidas y finalmente falleció en su hogar. Para él su personaje de manga favorito: es una persona muy pura que arriesga su vida para salvarse y que después de la batalla reflexiona y recobra sus amistades, y se embarca en un largo viaje para ver las maravillas del mundo.

El paciente con retraso psicomotor severo

Los adolescentes con retraso psicomotor severo son personas totalmente dependientes que necesitarán ser cuidados por sus padres o familiares indefinidamente. Su adquisición de habilidades seguramente ha sido limitada por un problema cognitivo o por secuelas motoras. La fuerza de la rutina hace que a menudo los padres y los profesionales obviemos el paso del tiempo y continúen tratándoles como si hubieran quedado congelados en su niñez. Además, un desarrollo puberal retrasado puede contribuir a un aspecto infantil. Sin embargo, debemos plantearnos si la noción de que su personalidad no cambia con la adolescencia resulta engañosa. A lo largo del artículo ya hemos visto algún ejemplo que resalta lo contrario.

En la consulta, ante un joven que no ha desarrollado una comunicación verbal, es fácil que los profesionales fallemos en valorar sus necesidades psicológicas. No existe una guía clara para explorar y atender las necesidades cambiantes de este grupo de adolescentes, pues cada caso será muy individualizable, en función de las formas de expresión de cada paciente.

Con todo ello, debemos retornar a nosotros mismos y a las familias a estar atentos a posibles cambios en la personalidad, capacidades y necesidades de estos jóvenes.

Alonso es un chico de 14 años con Adrenoleucodistrofia, que le ha supuesto un deterioro neurológico progresivo desde su niñez, con una tetraparesia espástica y estado de aparente desconexión del medio. Recientemente se ha realizado una RMN que muestra una marcada atrofia cortical. La madre pregunta por el resultado de la prueba. Tras una larga disertación sobre la enfermedad y el pronóstico la madre parece dispersa. Al preguntarle qué le preocupa en relación con la prueba, ella nos pide que, según lo que hemos visto de su cerebro, le aconsejemos sobre la siguiente cuestión: ¿Deben llevar a Alonso a la cama a las 22 horas como antes, o dejarle trasnochar hasta que acabe la serie de televisión? ¿Es hora ya de tirar sus viejos DVDs de los Pitufos?

Conclusión

La adolescencia es un periodo de cambio, en la que un niño o niña lucha por convertirse en un adulto independiente, con una personalidad madura y estable. Aunque una muerte predecible interrumpa drásticamente este proceso, los jóvenes con enfermedades letales que reciben cuidados paliativos también se embarcan en este camino hacia la madurez, que resulta significativo en sí mismo. Con la irrupción de la adolescencia, reconoceremos una serie de necesidades nuevas en nuestros pacientes a las que debemos dar respuesta. Pero también nuevas capacidades que debemos fomentar, reconociendo su progresiva autonomía. Finalmente, la cercanía de la muerte enfrenta a estos adolescentes y a sus allegados a retos que desbordan con creces la experiencia de cualquier otra familia. En distintos puntos del camino, estas familias necesitarán guía y apoyo de un equipo especializado en cuidados paliativos.

Tablas y Figuras

Tabla 1.
Pacientes con necesidades paliativas según categorías de la ACT* y ejemplos

GRUPO I	Niños con una enfermedad que amenaza su vida, en los que un tratamiento curativo es posible, pero puede fracasar.	Cáncer. Cardiopatías severas operables. Insuficiencia renal crónica.
GRUPO II	Niños en situaciones en las que la muerte prematura es inevitable, pero que pueden pasar largos periodos de tratamiento intensivo dirigidos a prolongar la vida.	Fibrosis quística, Distrofias musculares, infección VIH.
GRUPO III	Niños con progresión de su enfermedad, sin opciones de tratamiento curativo, en los que el tratamiento es exclusivamente paliativo.	Atrofia muscular espinal, Encefalopatías progresivas (Adrenoleucodistrofia, Mucopolisacaridosis...)
GRUPO IV	Niños en situación irreversible pero no progresiva de la enfermedad, con complejas necesidades sanitarias que producen complicaciones y aumentan la probabilidad de una muerte prematura.	Parálisis cerebral infantil de diversa causa, secuelas tras daño cerebral adquirido.

*Association for Children's Palliative Care, 1997[1]. Actualmente integrada en Together for Short Lives.

Preguntas tipo test

- 1. En la consulta médica o enfermera con un adolescente que padece una enfermedad grave con pronóstico letal, pueden surgir muchos temas que preocupen al paciente y sean motivo de sufrimiento adicional. Aunque debemos estar predispuestos a abordar cualquier tema que plantee el adolescente, sobre cual de las siguientes esferas consideramos que no debemos indagar salvo demanda explícita, siendo un tema privado:**
 - a. Espiritualidad.
 - b. Negativa a recibir información.
 - c. Sexualidad.
 - d. Relación afectiva con los padres.
 - e. Ninguna de ellas.

- 2. Sobre las dificultades en la adaptación de un adolescente a su enfermedad y eventual muerte, cual de las siguientes afirmaciones es falsa:**
 - a. La negación oscilante es un mecanismo frecuente, y no en todos los casos es necesario confrontarla.
 - b. La preocupación por los cambios físicos suele ser muy relevante aún en fase de agonía, hasta momentos antes de que sobrevenga la disminución del nivel de conciencia.
 - c. A menudo sufren intensamente la pérdida de compañeros del hospital que conocieron durante el tratamiento de una enfermedad similar (p.ej: cáncer). Por ello se recomienda generalmente fomentar las relaciones con un grupo de iguales sanos, y menos con otros niños con la misma enfermedad.
 - d. Medidas sencillas, como una cama articulada, pueden mejorar mucho la integración en las actividades familiares o el ocio en los periodos de encamamiento.
 - e. La vinculación con el instituto o colegio es casi siempre beneficiosa, aunque haya que relajar los objetivos curriculares de aprendizaje.

- 3. Cual de los siguientes NO es un prerrequisito a valorar al intentar dilucidar la capacidad para tomar decisiones de un menor, de acuerdo con la "British Medical Association":**
 - a. La capacidad para comprender la naturaleza y propósito de algún procedimiento determinado.
 - b. La comprensión de que hay una elección que hacer y que de la misma derivan distintas consecuencias.
 - c. La posibilidad de elegir a otra persona para que tome la decisión por representación.
 - d. La comprensión de las consecuencias del no-tratamiento.
 - e. La justificación de que el objetivo a conseguir con la decisión sea realista y conseguible con la medida.

- 4. De acuerdo con la clasificación de la ACT (Association for Children's Palliative Care) que intenta agrupar los distintos diagnósticos / enfermedades susceptibles de cuidados paliativos según la historia de la enfermedad esperable, cuál de las siguientes asociaciones NO es correcta:**
 - a. Infección congénita por Citomegalovirus con encefalopatía severa – Grupo IV.
 - b. Enfermedad de Pompe (Glucogenosis tipo II) – Grupo III.
 - c. Traumatismo craneoencefálico severo con estado vegetativo secular – Grupo IV.
 - d. Neuroblastoma metastático refractario al tratamiento – Grupo I.
 - e. Distrofia muscular de Duchenne – Grupo III.

5. Respeto a los cuidados en agonía / al final de la vida, señale cual de las siguientes afirmaciones es FALSA:

- a) Aunque el domicilio suele ser el lugar de fallecimiento elegido en la mayoría de los casos, algunas familias solicitan el traslado al hospital para el cuidado en agonía y su decisión debe respetarse.
- b) En las mejores condiciones, la mayoría de los pacientes, jóvenes y adultos, fallecen bajo sedación paliativa para aliviar el sufrimiento en agonía.
- c) Forma parte de una atención integral el abordar las cuestiones y trámites funerarios junto con la familia, a ser posible antes de que suceda el fallecimiento.
- d) No es necesario que un psicólogo/a acuda sistemáticamente al domicilio en el momento del fallecimiento u horas después.
- e) Una mala capacidad del cuidador para identificar signos y síntomas preocupantes o una falta de recursos puede justificar que un paciente sea trasladado a un centro sanitario en agonía.

Respuestas en la página 84

Bibliografía

1. *A Guide to the Development of Children's Palliative Care Services (Third Edition)*. 2009, ACT (Association for Children's Palliative Care): England.
2. Craig F, Lidstone V. *Adolescents and young adults*, in *Oxford Textbook of Palliative Care for Children*, Hains R, Goldman A, Liben S, Editor. 2012, Oxford University Press: New York.
3. Hauer J, Faulkner K. *Neurological and neuromuscular conditions and symptoms*, in *Oxford Textbook of Palliative Care for Children*, H.R. Goldman A, Liben S, Editor. 2012, Oxford University Press: New York. p. 295-308.
4. Freyer, D. *Care of the dying adolescent: special considerations*. *Pediatrics*, 2004. **113**(2): p. 381-8.
5. Doug M, A.Y., Williams J, Paul M, Kelly D, Petchey R, Carter YH., *Transition to adult services for children and young people with palliative care needs: a systematic review*. *Arch Dis Child.*, 2011. **96**(1): p. 78-84.
6. Christenson K, Lybrand S, Hubbard CR, Hubble RA, Ahsens L, Black P. *Including the perspective of the adolescent in palliative care preferences*. *J Pediatr Health Care.*, 2010. **24**(5): p. 286-91.
7. Linebarger JS, Ajayi T., Jones BL. *Adolescents and young adults with life-threatening illness: special considerations, transitions in care, and the role of pediatric palliative care*. *Pediatr Clin North Am.*, 2014. **61**(4): p. 785-96.
8. Koppenol C, McNamara-Goodger K., Ward T, Wells P. *Let's talk about sex: let's talk about you and me!* 2008, Association for Children's Palliative Care: Bristol.
9. Gracia D, Jarabob Y., Martín Espidorac N. *Toma de decisiones en el paciente menor de edad*. *Med Clin (Barc)*, 2001. **117**: p. 179-190.
10. Esquerda Arestéa M, Pifarré Paraderob J, Miquel E. *La capacidad de decisión en el menor. Aspectos particulares de la información en el niño y en el joven*. *An Pediatr Contin*, 2013. **11**(4): p. 204-11.
11. Walter JK, Friedman Ross L. *Relational Autonomy: Moving Beyond the Limits of Isolated Individualism*. *Pediatrics*, 2014. **133**: p. S16-S23.
12. Bluebond-Langner M, Belasco JB, DeMesquita Wander M. *"I want to live, until I don't want to live anymore": involving children with life-threatening and life-shortening illnesses in decision making about care and treatment*. *Nurs Clin North Am*, 2010. **45**(5): p. 329-43.
13. Bearison D, Todd Cohen I, Kazak,A, Meyer EC, Sourkes BM and Walco GA. *Report of the Children & Adolescents*. 2005, Task Force of the Ad Hoc Committee on End-of-Life Issues.
14. Mann L, Harmoni R, Power C. *Adolescent decision making: the development of competence*. *Journal of Adolescence*, 1989. **12**: p. 265-278.
15. George R, Hutton S. *Palliative care in adolescents*. *European Journal of Cancer*, 2003. **39**: p. 2662-2668.
16. Alisent R, Galbis A. *Declaración de la Comisión Central de Deontología sobre la ética médica en la atención del menor maduro*. 2007, Organización Médica Colegial: Madrid, Spain.
17. *Assesment of Mental Capacity, Guidance for doctors and Lawyers*. 1995, British Medical Association & the Law Society: Londres.
18. Martino Alba R, del Rincon Fernandez C. *El duelo en la infancia y cómo dar malas noticias. Adolescentes.*, in *Medicina de la adolescencia. Atención Integral.*, R.R.A. Hidalgo Vicario MI, Castellano Barca G, Editor. 2012, Ergon: Madrid. p. 1101-1107.
19. Arranz A, Barbero J, Barreto P, Bayés R., *Intervención emocional en cuidados paliativos. Modelo y protocolos*. 2005, Barcelona: Editorial Ariel.
20. Hsiao JL, Evan E, Zeltzer LK., *Parent and child perspectives on physician communication in pediatric palliative care*. *Palliat Support Care.*, 2007. **5**(4): p. 355-65.