

Adolescente y cuidados paliativos: conceptos esenciales y situación en tiempos de COVID-19

I.de Noriega Echevarría⁽¹⁾, A.González Peña⁽²⁾, R.Martino Alba⁽³⁾. ⁽¹⁾Especialista en Pediatría y sus Áreas Específicas. Máster Universitario en Cuidados Paliativos Pediátricos. ⁽²⁾Trabajador Social. Unidad de Atención Integral Paliativa Pediátrica de Madrid (UAIPPM). ⁽³⁾Jefe de Sección. Unidad de Atención Integral Paliativa Pediátrica de Madrid (UAIPPM). ^(1,2,3)Hospital Infantil Universitario del Niño Jesús, Madrid.

Resumen

Los cuidados paliativos buscan prestar una atención integral a pacientes con enfermedades incurables y potencialmente mortales y a sus familias. Esto implica abordar no solo sus necesidades físicas, sino también las dimensiones psicológica, social y espiritual de la enfermedad y de su vivencia. En el caso de los pacientes adolescentes, la existencia de una enfermedad grave va a condicionar la experiencia que el adolescente tiene de esta etapa de su vida. Se presenta un caso clínico en el que se explican los principales conceptos de los cuidados paliativos pediátricos, así como un segundo caso en el que se explica la experiencia de una Unidad de Cuidados Paliativos Pediátricos en la atención a pacientes durante la pandemia por COVID-19, así como las repercusiones que ésta tuvo en los pacientes.

Palabras clave: *Cuidados paliativos; Cuidados al final de la vida; Adolescentes; COVID-19.*

Abstract

Palliative care seeks to provide comprehensive care to patients with incurable and life-threatening illnesses and their families. This implies addressing not only their physical needs, but also the psychological, social and spiritual dimensions of the disease and of their experience. In the case of adolescent patients, the existence of a serious illness will condition the adolescent's experience of this stage of their life. A clinical case is presented in which the main concepts of pediatric palliative care are explained, as well as a second case in which the experience of a Pediatric Palliative Care Unit in caring for patients during the COVID-19 pandemic is presented, including the repercussions that it had on patients.

Key words: *Palliative care; End of life care; Teenagers; COVID-19.*

Caso 1. Conceptos generales en cuidados paliativos pediátricos

Javier es un paciente de 15 años con distrofia muscular de Duchenne (DMD) grave. Desde los 10 años es dependiente de silla de ruedas para movilizarse y portador de ventilación mecánica no invasiva nocturna desde hace 2 años que tolera bien por insuficiencia respiratoria restrictiva. Presenta un síndrome de Cushing grave con obesidad secundaria por el empleo prolongado de corticoides. En consulta de control con su neumólogo, refiere presentar desde hace 4-5 meses de manera progresiva aumento de sensación de disnea durante el día a la que se une sensación de hinchazón en ambas piernas y mayor cansancio. A la exploración física llama la atención la auscultación pulmonar, que presenta únicamente mínimos crepitantes en ambas bases, no objetivados anteriormente, junto con hepatomegalia y edema foveolar bilateral a la altura de ambos gemelos. ¿Cuál sería su actitud?

Desde un punto de vista puramente "clínico" el manejo diagnóstico de este paciente probablemente no plantee demasiadas dudas. Los signos que presenta, más allá de su insuficiencia respiratoria basal nos

hablan de la presencia de una insuficiencia cardiaca de nueva aparición. Probablemente requiere de alguna valoración adicional (radiografía, ecocardiografía...) para confirmar el diagnóstico. Sin embargo, en cuanto al plan terapéutico, es necesario enmarcar la aparición de esta nueva complicación dentro de una enfermedad incurable como es la DMD en la que el desarrollo de insuficiencia cardiaca, más allá de ser un problema “nuevo” puede suponer un riesgo importante para Javier, incluyendo la posibilidad de fallecimiento prematuro. Este debe hacer que nos planteemos la necesidad de responder a las necesidades de Javier no solo desde un punto de vista “técnico” sino valorando en global su situación clínica, especialmente la situación de Javier como adolescente en transición a la vida adulta. Para responder a esta pregunta surgen los cuidados paliativos.

Cuidados paliativos pediátricos: definición, epidemiología y atención

Los cuidados paliativos buscan prestar una asistencia activa e integral a personas de todas las edades con enfermedades graves, especialmente cuando estas personas se encuentran al final de su vida⁽¹⁾. Buscan mejorar su calidad de vida, la de sus familias y cuidadores respetando la dignidad de la persona. En España, se estima que entre 11.000 y 15.000 pacientes menores de 20 años tienen necesidades paliativas⁽²⁾. En la última década, distintos recursos asistenciales han ido apareciendo a nivel regional en España para ofrecer cobertura paliativa pediátrica.

Por su propia definición, los cuidados paliativos no engloban a una única enfermedad sino a un grupo muy heterogéneo de enfermedades en las que existe la posibilidad de fallecer prematuramente. En este sentido, la clasificación propuesta por la Asociación de Padres de Niños con Enfermedad Terminal de Reino Unido (ACT), estableció cuatro grupos en función de la trayectoria de los pacientes⁽³⁾. En la Tabla 1 se muestra la modificación de dicha clasificación que se emplea en España (modificada por Ricardo Martino), la cual tiene en cuenta a los pacientes con situaciones agudas amenazantes para la vida y la inclusión de un grupo perinatal por sus características propias.

En este sentido, la enfermedad de Javier, sin ninguna duda se trata de una enfermedad subsidiaria de recibir cuidados paliativos pediátricos. Se trata de una enfermedad de curso progresivo que ha recibido tratamiento durante mucho tiempo para enlentecer la progresión de la enfermedad (grupo 2 de la ACT), pero, al fin y al cabo, incurable. Más allá de los problemas físicos, afectará probablemente a todas las esferas de la vida de Javier y su familia. La siguiente pregunta que nos debemos plantear es: ¿Cuándo deben los pacientes con necesidades paliativas entrar en contacto con especialistas en cuidados paliativos pediátricos?

Inicio de atención paliativa específica: identificación del punto de inflexión

La Organización Mundial de la Salud, en su definición de cuidados paliativos pediátricos propone que estos deberían iniciarse “en el momento del diagnóstico de la enfermedad, independientemente de que el niño reciba tratamiento dirigido a la enfermedad”⁽⁴⁾. Otras organizaciones internacionales como la Asociación Europea de Cuidados Paliativos también defiende una integración precoz⁽⁴⁾ incluso cuando existen opciones curativas para el paciente de manera que se pueda beneficiar de un abordaje integral precoz de sus enfermedades. Sin embargo, distintos estudios, sobre todo en el ámbito de la oncología han puesto de relieve que existen barreras a esta integración precoz⁽⁵⁾. Es necesario entender que la atención paliativa no es exclusiva de los profesionales con dedicación específica sino que se debe realizar desde distintos niveles⁽²⁾:

- **Primer nivel:** o “enfoque paliativo”. Consiste en atender las necesidades del paciente de modo que se acepte la posibilidad de fallecimiento como acontecimiento vital, sin privarle de lo que necesite para estar bien. Debe ser proporcionado por todos los profesionales que atienden a estos pacientes: pediatra de atención primaria, de urgencias, enfermería, etc.
- **Segundo nivel:** llevado a cabo por aquellas especialidades en las que la muerte del paciente es un hecho relativamente frecuente (Cuidados Intensivos Pediátricos y Neonatales, Oncología, Neurología...) y en la que los pacientes tienen un nivel de complejidad mayor. Pueden requerir de la asistencia puntual de equipos de cuidados paliativos pediátricos. Incluye la adquisición de competencias más avanzadas como el manejo básico de síntomas o la comunicación de malas noticias.
- **Tercer nivel:** o atención paliativa pediátrica especializada. Proporcionada a aquellos pacientes en los que la complejidad clínica, personal, familiar o social lo requiera.

La clasificación propuesta por la Asociación de Padres de Niños con Enfermedad Terminal de Reino Unido (ACT), estableció cuatro grupos en función de la trayectoria de los pacientes

La OMS, en su definición de cuidados paliativos pediátricos propone que estos deberían iniciarse “en el momento del diagnóstico de la enfermedad, independientemente de que el niño reciba tratamiento dirigido a la enfermedad

En el enfoque paliativo, cualquier profesional que atiende al paciente debería comprender cuál va a ser la evolución previsible, sin dejar de darle todo aquello que fuese bueno para él en cada momento

Al momento en que el paciente debe pasar a ser atendido por equipos especializados en cuidados paliativos pediátricos, Ricardo Martino propuso la identificación del Punto de Inflexión

Por lo tanto, de acuerdo con la definición de **enfoque paliativo**, cualquier profesional que atiende a Javier debería comprender cuál va a ser la evolución previsible de Javier, sin dejar de darle todo aquello que fuese bueno para él en cada momento. Esto mismo sería aplicable en el caso de que en lugar de tratarse de una enfermedad irreversible, se tratase de una enfermedad curable. Aquellas situaciones en las que no se acepte la posibilidad de fallecimiento pueden conducir a una situación de obstinación médica (no solo terapéutica, sino incluso en algunos casos, diagnóstica) y no aplicar aquellas medidas que pudieran ser buenas para ese paciente podrían dar lugar a una situación de abandono.

En cuanto al momento en que el paciente debe pasar a ser atendido por equipos especializados en cuidados paliativos pediátricos, Ricardo Martino propuso la identificación del **Punto de Inflexión** (Figura 1)⁽⁶⁾. Se trata del periodo de tiempo en la vida del paciente en el que se identifica un cambio de tendencia en la trayectoria clínica de su enfermedad, manifestado como una aceleración en el empeoramiento clínico, disminución de los intervalos libres de síntomas, incremento de los ingresos hospitalarios, ausencia de respuesta a la escalada de tratamientos o recaída repetida de su proceso basal.

En el caso de Javier, la aparición de un problema nuevo (insuficiencia cardiaca) que se puede asociar a un deterioro final de la enfermedad y en el cual no existen opciones curativas, nos marca el paso de este punto de inflexión. La DMD quedaría encuadrada dentro del grupo 2 de la clasificación de la ACT: enfermedad de curso progresiva en la que el tratamiento intensivo consigue prolongar la supervivencia y mejorar la calidad de vida durante un tiempo. Es comprensible que, a lo largo de estos años, la enfermedad probablemente haya afectado a Javier no solo en su componente físico, sino también en la esfera psicológica, social y espiritual. Como ejemplo de aspectos a considerar en la atención integral de un paciente como Javier en el resto de dimensiones podemos plantear algunos ejemplos:

- **Esfera psicológica:** ¿Cómo afectará a Javier la consciencia de sus limitaciones? ¿Y de su empeoramiento progresivo con dependencia de dispositivos? ¿Cómo afectará a la relación con sus padres? ¿Cómo le afectarán determinados tratamientos (corticoides) a su estado emocional? ¿Cómo le afectará la alteración que la enfermedad y los tratamientos han producido en su cuerpo? ¿Cómo se sentirá Javier en la gestión de su propia salud?
- **Esfera social:** ¿Cómo afecta la enfermedad a su escolarización (ingresos, dependencia de silla de ruedas, dispositivos...)? ¿Y la relación con sus iguales? ¿Cómo le afectará su limitación para la movilidad? ¿Cómo se verá afectada la vivencia de su sexualidad?
- **Esfera espiritual:** ¿Cómo afectará la vivencia de su enfermedad a su sistema de creencias? ¿Qué sentido puede darle a su enfermedad? ¿Y a su vida?

En la adolescencia como etapa de transición hacia la vida adulta en la que la persona se define como individuo, la relación con la enfermedad va a marcar en gran medida todas estas preguntas. Sin embargo, cada persona lo vivirá de una manera distinta, ya no solo por la propia enfermedad (es distinta la vivencia que tenía un paciente con una enfermedad crónica que sufre desde los primeros años de vida como la DMD, que la aparición "súbita" de una enfermedad como un cáncer o que una enfermedad con una afectación neurológica grave como una parálisis cerebral infantil) sino también por la propia historia del paciente.

Ante el aumento previsible de complejidad que la situación actual de Javier plantea, sería necesario que iniciase seguimiento por un equipo específico de cuidados paliativos pediátricos, que incluya entre sus miembros a profesionales de medicina, enfermería, psicología y trabajo social⁽⁴⁾. Esta transición debería realizarse de manera consensuada con neumología, con cardiología (de cara a valorar el mejor manejo posible de su insuficiencia cardiaca desde un punto de vista sintomático y fisiopatológico) y el resto de especialistas implicados, así como con especialistas en cuidados paliativos y con el propio Javier. Lo ideal hubiera sido que Javier y su familia hubieran entrado en contacto previamente con el equipo de cuidados paliativos. La mayoría de equipos cuentan con la posibilidad de atender a los pacientes mientras están ingresados o en consultas ambulatorias que favorecen incorporar aspectos de la atención paliativa específica antes del paso del punto de inflexión.

Ante el empeoramiento de la situación clínica de Javier se decide iniciar seguimiento por la Unidad de Cuidados Paliativos, que plantea la posibilidad de atenderlo en su programa de hospitalización a domicilio. Su neumólogo se lo comunica a sus padres, pero ellos dicen que no quieren que se informe al paciente ¿Considera que debe informarle? ¿Cómo lo haría? ¿Qué aspectos prepararía de cara a iniciar la atención domiciliaria?

La **comunicación** es el acto clínico más frecuente. Se debe entender como un flujo bidireccional de información en la que se busca transmitir un mensaje dentro de un contexto. En este sentido, la comunicación de malas noticias, a pesar de ser un acto relativamente frecuente y muy trascendente no suele abordarse de manera formal en la mayoría de currículos formativos de grado de los programas sanitarios o en los programas de formación de especialistas en Ciencias de la Salud. Si bien no hay una manera única de ofrecer información, a modo de resumen, existen algunos protocolos útiles que suelen ser útiles para abordar la comunicación de malas noticias de los cuales ofrecemos un resumen en estos 7 pasos⁽⁷⁾:

1. **Prepararse personalmente para dar la noticia:** repasar la información a transmitir y nuestro estado emocional.
2. **Preparar el contexto de la comunicación:** escoger un lugar en el que se respete la intimidad del paciente y su familia, que permita que estén cómodos y en el que no vaya a haber interrupciones.
3. **Explorar la información que el paciente sabe y la que quiere saber:** ambas situaciones pueden abordarse desde el empleo de preguntas abiertas “¿Qué es lo que sabes?” “¿Qué es lo que te preocupa de tu enfermedad ahora?” “¿Quieres que te expliquemos los resultados de la prueba?”.
4. **Compartir la información:** retomando la información de la que dispone el paciente, lanzando un “mensaje de alarma” antes de dar la información relevante. Esta información debe ser clara y sencilla, evitando tecnicismos.
5. **Facilitar y acoger la expresión emocional:** tras dar la información dejar un tiempo de silencio y posteriormente explorar si la respuesta es acorde a la información ofrecida.
6. **Establecer un plan terapéutico y resolver dudas:** como manera de realinear los objetivos y esperanzas del paciente. Debe tener objetivos asequibles con puntos de referencia temporales que tanto el paciente como su familia puedan tener claros.
7. **Resumen y disponibilidad:** como manera de cerrar la entrevista. Ofrecer a responder preguntas más adelante, entendiendo la comunicación como una vía abierta y no como un acto puntual.

De cara a valorar a quién se debe informar, la Ley Básica Reguladora de la Autonomía del Paciente establece que el titular de la información es el propio paciente⁽⁸⁾. Una pregunta fundamental que nos tenemos que responder a la hora de valorar qué información debemos transmitir es: “¿es necesaria esta información para que el paciente tome decisiones sobre su salud?”. A la hora de transmitir información no buscamos solo “pasar” los contenidos de una prueba o una valoración sino hacerlo de manera que el paciente pueda integrarlo y tomar decisiones no solo clínicas sino para el resto de ámbitos de su vida, respondiendo a su vez a las necesidades emocionales que la transmisión de esta información genera. Esto enlaza con el proceso de consentimiento en el menor. En este sentido, la última modificación de la Ley de Autonomía del Paciente establece que el consentimiento por representación no cabe en mayores de 16 años (salvo en caso de riesgo grave para su vida o salud) o menores emancipados y que un paciente menor de esta edad podrá dar su consentimiento si su médico responsable le considera competente.

En este sentido, la preocupación de los padres es razonable: tienen miedo a que la información haga daño a Javier. Cabe explicarles que para Javier puede ser importante conocer su pronóstico vital de cara a poder afrontar el periodo de final de vida y poder decidir sobre sus tratamientos, asustarse lo menos posible ante la aparición de síntomas nuevos, poder realizar despedidas... En cualquier caso, la información debe darse de manera progresiva, pudiendo ser necesarias varias entrevistas, ya que puede haber pacientes competentes que no deseen estar informados, que solo deseen estar informados parcialmente o que requieran tiempo para asimilar determinada información. En la primera entrevista será necesario explorar cuánto quiere saber Javier y hasta qué punto quiere participar en la toma de decisiones, dado que, independientemente de su edad, puede querer delegar determinadas decisiones en sus padres.

Sobre los programas de **atención a domicilio**, simplemente referir que distintos estándares internacionales señalan el domicilio como el lugar preferente de cuidados⁽⁴⁾. En los adolescentes, que el paciente esté en su casa puede ser especialmente relevante ya que no solo se trata de un ambiente en el que el paciente se encuentra más seguro, sino que además le permite mantener una privacidad mayor y un mayor contacto con su realidad. Sin embargo, la atención domiciliar requiere del establecimiento de un acuerdo bilateral entre el equipo médico responsable y el paciente y su familia. La atención a domicilio debe acompañarse de una planificación anticipada que permita tratar en domicilio

Una pregunta fundamental que nos tenemos que responder a la hora de valorar qué información debemos transmitir al paciente es: “¿es necesaria esta información para que el paciente tome decisiones sobre su salud?”

Sobre los programas de atención a domicilio, distintos estándares internacionales señalan el domicilio como el lugar preferente de cuidados

situaciones médicas de urgencia y acordar aquellas situaciones en las que el paciente o su familia prefieran ingresar o en las que el ingreso sea necesario para el equipo sanitario.

En el caso de Javier, debemos valorar que posibles problemas pueden aparecer en relación con el manejo de las complicaciones de su enfermedad. No se debe dar nada por hecho y debe valorarse aspectos en los que se presupone que el paciente y su familia se pueden estar manejando adecuadamente. En Javier algunos aspectos a considerar serían:

- **Movilizaciones:** como llegar a su casa; si viven en un piso, valorar si cuentan con ascensor; como se moviliza por la casa; si cuenta con adaptaciones para el aseo; si cuenta con cama que pueda moverse.
- **Manejo de dificultades respiratorias:** repasar ajustes de la ventilación mecánica y posibles accesorios (aspirador de secreciones, tosedor, dispositivo para nebulizar...); si cuentan con medicación de rescate para la disnea (opioides, benzodiazepinas...).
- **Alimentación:** valorar si el paciente presenta disfagia, si ha precisado soporte con sonda nasogástrica en algún momento...
- **Manejo de procesos intercurrentes:** valorar si habitualmente se han manejado en casa o han ingresado. En futuras entrevistas valorar también si el paciente o su familia preferirían que Javier falleciese en su casa o en el hospital.

En este contexto ¿es adecuado mantener la ventilación mecánica no invasiva de Javier?

La identificación del punto de inflexión es importante porque suele marcar un cambio en el plan terapéutico. Ante cada nueva medida nos debemos plantear si responde al mejor interés del paciente en un ejercicio dinámico de **adecuación de medidas**, que debe reevaluarse en función del estado del paciente a cada momento. Cada medida clínica debe responder a un objetivo terapéutico que sea alcanzable para el paciente. Así en Javier, el empleo de una ventilación mecánica no invasiva puede seguir sirviendo como objetivo primario al tratamiento de los síntomas molestos asociados a su insuficiencia respiratoria (disnea, astenia, cefalea...), independientemente del efecto de ésta sobre su pronóstico vital si en global le supone un beneficio. Mientras esto sea un objetivo plausible y bueno para Javier, debería valorar mantenerse.

A la hora de abordar la adecuación de medidas debemos considerar varios aspectos⁽⁹⁾:

- El abordaje de dilemas éticos requiere del establecimiento de las posibilidades clínicas existentes (antes de resolver un dilema ético se debe resolver el dilema clínico). Solo con un diagnóstico y un conocimiento adecuado de las posibilidades disponibles se podrá llegar a un juicio adecuado.
- Tomar decisiones implica poder elegir entre varios cursos posibles. Es necesario establecer la evolución previsible y la posible toma secundaria de decisiones en función del curso planteado, siendo realistas con los objetivos alcanzables.
- No se puede definir el mejor interés del paciente únicamente atendiendo a la dimensión física de su enfermedad. Una decisión puramente "técnica" puede tener repercusiones sobre el resto de esferas del paciente (p.ej. administrar un tratamiento intravenoso puede requerir permanecer ingresado, limitando el contacto social con personas importantes para el paciente).
- En los pacientes adolescentes el autocuidado y la gestión de la propia salud pueden jugar un papel esencial dentro de su bienestar global.
- A veces es necesario no plantearse elegir entre una decisión "acertada" o "fallida", sino por la decisión prudente que menos nos limite el curso de acción. Esto puede ayudar a revalorar el plan en función del curso evolutivo de la situación.

En el caso de Javier se nos puede plantear la duda de si una medida como la ventilación mecánica no invasiva está prolongando su vida innecesariamente. Como se ha comentado anteriormente, hay que tener en cuenta que el objetivo terapéutico de la ventilación puede ser el de mejorar la calidad de vida del paciente a través de la disminución de la disnea. Si bien puede que esté prolongando en parte su vida, este objetivo, mientras Javier mantenga una calidad de vida buena para él y la ventilación no le suponga mayor sufrimiento, puede ser bueno.

Javier inicia seguimiento por la Unidad de Cuidados Paliativos. De manera progresiva presenta empeoramiento de su disnea, necesitando durante más horas al día su ventilación mecánica no invasiva hasta hacerse continua. Cada vez se encuentra más somnoliento y asténico a pesar de realizarse ajustes en su medicación. ¿Está indicado mantener la ventilación mecánica no invasiva?

Cada medida clínica debe responder a un objetivo terapéutico que sea alcanzable para el paciente

Llegados a este punto la situación de deterioro clínico de Javier ha cambiado. El empeoramiento de su situación clínica requiere de una reevaluación del plan y los objetivos terapéuticos. En este punto sería necesario identificar si nos encontramos en el periodo final de vida de Javier. En esta fase de la enfermedad, el empeoramiento de la situación clínica del paciente puede producir un aumento de la carga sintomática en la que aquellas medidas de soporte que prolongan artificialmente la vida (en este caso la ventilación mecánica, pero también sería aplicable a nutrición, hidratación, antibioterapia...) pueden ir en contra del mejor interés del paciente al prolongar el sufrimiento del paciente.

A la exploración se identifica un latido cardíaco en ritmo de galope, con un pulso periférico rápido y débil, con aumento de hepatomegalia y edemas. Se interpretan estos signos como indicativos de final de vida. Se le explica al paciente y a su familia que el mantenimiento de la ventilación mecánica está contribuyendo a mantenerle despierto y con más disnea. Se acuerda inicio de perfusión de morfina subcutánea para control de disnea y posteriormente se retira la interfaz de la ventilación mecánica comprobando que Javier queda progresivamente más dormido y tranquilo. Fallece en las horas siguientes acompañado por sus padres.

Caso 2. Asistencia sociosanitaria a pacientes con necesidades paliativas ante la pandemia por COVID-19

Manuel es un paciente residente en Madrid, de 14 años, con un daño medular grave causado por un accidente de tráfico hace 3 años que le ha dejado como secuela fundamentalmente una afectación motora con tetraparesia grave, con hipotonía axial e hipertonía de extremidades y dolor secundario en caderas, con mantenimiento de una buena capacidad cognitiva y comunicativa. Vive con su madre y con su abuela materna, recayendo todos los cuidados derivados de su enfermedad en su madre: cambios posturales, fisioterapia respiratoria y motora (que también recibe en el colegio), aseo... La abuela, de 81 años, presenta una fragilidad importante y si bien puede hacerse cargo de las labores básicas del hogar no puede hacerse cargo de los cuidados habituales de Manuel. Por lo demás, mantiene una buena calidad de vida, acude a un colegio ordinario de integración, mantiene un núcleo de amigos estable con los que realiza actividades de ocio. No ha presentado reagudizaciones graves, salvo un ingreso por infección respiratoria que evolucionó bien con soporte con una ventilación mecánica no invasiva. Recibe seguimiento por la Unidad de Atención Integral Paliativa Pediátrica de Madrid (UAIPPM) ambulatoriamente en consultas para control de síntomas (fundamentalmente dolor e hipertonía), si bien ha presentado estabilidad clínica en los últimos meses. Manuel ha expresado en varias ocasiones que, a raíz de los ingresos que tuvo tras el accidente, prefiere permanecer el menor tiempo posible en el hospital.

En el contexto del confinamiento secundario a la pandemia por SARS-CoV-2, llama la abuela para explicar que la madre de Manuel ha ingresado por un cuadro de neumonía bilateral por COVID-19 en el hospital. Su situación no era grave, pero parece que el ingreso durará un mínimo de una semana. Manuel también presenta sintomatología compatible con infección respiratoria leve, sin disnea; la abuela también se considera caso probable por presentar clínica catarral y ageusia sin mayor repercusión clínica. Sin embargo, la abuela está preocupada ya que no puede realizar adecuadamente los cuidados de Manuel, fundamentalmente el aseo para el que hay que movilizarle y los cambios de la cama a la silla ortopédica. Explica que el abuelo paterno (el cual no ha tenido contacto con Manuel y su familia desde el inicio del confinamiento) se ha ofrecido a ir a la casa a hacerse cargo de los cuidados de Manuel, pero están preocupados por un cuadro de posible infección en él, dado que presenta enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) moderada, hipertensión arterial y diabetes mellitus tipo 2 en tratamiento. Han intentado contactar con posibles cuidadoras profesionales, pero no consiguen candidatos ante la presencia de clínica compatible con infección por coronavirus. Pregunta por la existencia de recursos adicionales para ofrecer cuidados a Manuel. ¿Qué le respondería?

La pandemia por SARS-CoV-2 también ha afectado a los pacientes pediátricos con necesidades paliativas. El caso clínico presentado es una adaptación de un caso real que tuvo que atender la Unidad de Atención Integral Paliativa Pediátrica de Madrid (UAIPPM) en Abril de 2020. Esta Unidad cuenta con un equipo interdisciplinar que proporciona atención ambulatoria y domiciliaria 24 horas al día, 365 días al año, así como con planta de hospitalización propia en el Hospital Infantil Universitario del Niño Jesús. Durante la primera oleada de la pandemia por SARS-CoV-2 que ocurrió en Madrid en los meses de Marzo a Junio de 2020, ante el desconocimiento de la posible afección que este cuadro podía tener en nuestros pacientes, se realizó una reorganización de nuestra actividad basada en 4 ejes:

1. Mantener la asistencia en la atención domiciliaria: restringiendo las visitas a controles esenciales y fomentando el empleo de telemedicina y de controles telefónicos.

2. Protección del equipo: con rotación periódica del equipo sanitario, instauración de teletrabajo en la medida en la que fuera posible y ampliando el equipo domiciliario con material de protección.
3. Protección de los pacientes: limitando las visitas hospitalarias de nuestros pacientes y ampliando la visita en domicilio a pacientes que previamente recibían atención ambulatoria en nuestra Unidad.
4. Apoyo en la crisis: ante la disponibilidad del equipo, profesionales del equipo participaron en otros recursos sanitarios (atención a residencias de adultos con discapacidad, asistencia en el hospital de emergencia de IFEMA, asistencia a otras Unidades del hospital...).

Esto se pudo hacer gracias a que, en gran medida, la repercusión clínica que tuvo en nuestros pacientes la infección por COVID-19 fue muy baja. Desde el inicio del estado de alarma se explicó a las familias las medidas de aislamiento y los signos de alarma a vigilar. Al estar los pacientes hospitalizados en domicilio, se restringió la realización de prueba PCR según las recomendaciones vigentes en ese momento a: 1. Situaciones en las que ingresa el paciente o este es una posibilidad, para garantizar las medidas de aislamiento 2. Infecciones respiratorias graves en función de la situación clínica del paciente. Durante los meses de Marzo a Junio se realizó esta prueba a aproximadamente 20 pacientes con hallazgo de un caso positivo en un paciente que ingresó por otro motivo. En general, los cuadros sospechosos, presentaron buena evolución. Tras la ampliación de los criterios diagnósticos por parte de las autoridades sanitarias, se ha extendido los criterios de realización de pruebas diagnósticas, que se realizan preferentemente en domicilio, observando que la mayoría de casos confirmados han sido pacientes asintomáticos, con cuadros sintomáticos leves en muchos casos con contacto estrecho con otros casos. No hemos observado ningún caso de infección grave por COVID-19 en nuestros pacientes.

Por encuadrar el cuadro dentro del enfoque paliativo, se trata de un paciente con una enfermedad grave, aunque actualmente estable; si bien existe una posibilidad de fallecimiento prematuro (ya ha tenido una infección respiratoria grave), esta parece remota y mantiene una calidad de vida bastante buena. No parece que haya pasado su punto de inflexión y por lo tanto la atención que presta la Unidad desde un punto de vista médico se centra fundamentalmente en el manejo de síntomas. De hecho, en este caso al problema puramente clínico que es su enfermedad se une de manera importante el componente socio-familiar derivado por la propia enfermedad.

En este caso, las medidas derivadas por la pandemia por COVID-19 junto con las características sociales de la unidad familiar de Manuel y la precipitación del ingreso de su madre ponen de relieve la necesidad de soporte en cuidados que necesitan pacientes como Manuel en su día a día. Se demuestra que la enfermedad en una fase previa al paso del punto de inflexión requiere de un abordaje integral de las necesidades del paciente y su familia.

Ante este caso, se planteó el dilema de qué recursos se podrían ofrecer al paciente y a su familia. Para ello se establecieron los siguientes aspectos:

- Los cuidados de Manuel, derivados de su enfermedad, requieren asistencia especializada, al implicar no solo cuidados básicos, sino también aspectos derivados de una enfermedad compleja (valoración postural, valoración motora y respiratoria...).
- Los puntos que la abuela no puede cubrir de los cuidados básicos de Manuel son fundamentalmente el aseo y las movilizaciones, así como la valoración clínica de Manuel.
- Delegar en el abuelo los cuidados de Manuel, suponía exponer a un paciente de riesgo a una posible infección por COVID-19.
- En el momento de producirse esta situación, Manuel no se encontraba en el programa de atención domiciliaria porque su situación clínica no indicaba que hubiese pasado el punto de inflexión. Sin embargo, por parte del equipo de la UAIPPM se acordó aumentar la atención en domicilio a pacientes seguidos en consulta de cara a evitar visitas hospitalarias. Esto incluía considerar recursos que pudiesen ayudar a la situación de Manuel.
- Para Manuel, era prioritario no ingresar en el hospital si su situación clínica lo permitía. Se entendió que este era el objetivo terapéutico por el que el equipo debía trabajar mientras la madre permaneciera ingresada.

En el equipo se plantearon varias soluciones posibles. Inicialmente se planteó la posibilidad de un **ingreso por claudicación** familiar⁽¹⁰⁾. Este tipo de ingresos se realizan cuando la familia por distintas circunstancias (sobrecarga emocional, enfermedad...) no puede hacerse cargo de los cuidados de su hijo. Deben distinguirse de los **ingresos por respiro**⁽¹¹⁾, que son ingresos pactados con los padres de

Ingreso por claudicación familiar: este tipo de ingresos se realizan cuando la familia por distintas circunstancias (sobrecarga emocional, enfermedad...) no puede hacerse cargo de los cuidados de su hijo

cara a aliviar la sobrecarga que producen los cuidados, sin necesidad de que exista una situación de claudicación. Ambos tipos de ingreso se encuadran dentro del paraguas de un ingreso social hospitalario. Esta opción se descartó al ir en contra del objetivo terapéutico principal.

Los **ingresos por respiro** son un recurso utilizado frecuentemente por nuestra Unidad. Cuando cualquier miembro del equipo detecta una posible necesidad, esta se comunica tanto al trabajador social responsable como al equipo hospitalario de la Unidad. Al ser un ingreso programado, se debe solicitar con un mínimo de 2 semanas de antelación. A veces la propia iniciativa parte de los padres que solicitan esta posibilidad a su equipo de atención domiciliaria responsable. Se pactan los tiempos y objetivos del ingreso y se repasan las medidas de cuidado habituales del paciente. Durante el ingreso, si estuviera indicado, el paciente podría recibir también tratamientos como fisioterapia motora o respiratoria. Se favorece que si los padres o cuidadores habituales no estuvieran presentes, el paciente pueda estar acompañado de voluntarios pudiendo también salir a pasear fuera del recinto del hospital (esto último no fue posible durante la pandemia por COVID-19).

En el caso de Manuel, otra opción que se valoró fue la posibilidad de contar con personal sanitario cualificado de respiro domiciliario a través de la colaboración económica de fundaciones y organizaciones sin ánimo de lucro. En Cuidados Paliativos Pediátricos a la hora de asumir la atención global de los pacientes, hay determinadas prestaciones que actualmente no están cubiertas por los Sistemas de Salud y que son necesarias para los pacientes: fisioterapia en domicilio, musicoterapia, servicios de cuidados puntuales (respiro) en domicilio... Esto ha hecho que en muchas regiones, se hayan establecido mecanismos de cooperación con entidades del tercer sector para apoyar a los pacientes y sus familias. En nuestro país, existen asociaciones de pacientes y familias, así como organizaciones no gubernamentales y fundaciones que colaboran en la organización y financiación de actividades para pacientes con este tipo de enfermedades, incluyendo una fundación cuya actividad se centra específicamente en promover y desarrollar los cuidados paliativos pediátricos, la Fundación Porque Viven. Entre sus prestaciones cuenta con un programa de respiro domiciliario atendido por enfermeras con formación en cuidados paliativos pediátricos. La coordinación con el equipo asistencial de la UAIPPM se establece a través de los trabajadores sociales de la Unidad, los cuales trasladan a la Fundación las necesidades detectadas por el equipo de la UAIPPM y acuerdan el régimen de cuidados que se puede establecer. En otro tipo de situaciones, los trabajadores sociales de la Unidad solicitan colaboración a aquellas entidades que, según su consideración, pueden estar interesadas en colaborar en algún tipo de actividad.

Durante la pandemia de COVID-19, la UAIPPM decidió incorporar a Manuel en su programa de atención domiciliaria, incluyendo visitas periódicas para valoración de síntomas y problemas clínicos. Además, mientras presentó síntomas compatibles con COVID-19, se monitorizó los síntomas del paciente, manteniéndose estable y sin signos de infección respiratoria grave. Ante el ingreso de su madre y con la imposibilidad de que su abuela asumiese todos los cuidados, se planteó la posibilidad de realizar un ingreso por claudicación, pero se descartó al ser contrario al objetivo terapéutico planteado por el propio paciente. A través de la financiación proporcionada por entidades del tercer sector se consiguió financiar a personal de enfermería y auxiliar de enfermería para hacer visitas de cuidado por la mañana (en caso de que no tuviese visita por el equipo de la UAIPPM ese día) a primera hora para vestirle, realizar los cuidados básicos y colocarle en su silla ortopédica y a última hora de la tarde para realizar el aseo, cuidados básicos y ayudar a Manuel y a su abuela. El personal sanitario formaba parte del equipo de la planta de hospitalización de la UAIPPM y se coordinaron sus visitas junto con su actividad habitual ante las bajas existentes por infecciones por COVID-19 en la sala de hospitalización. Finalmente, tras el alta de la madre y comprobar que podía hacerse cargo de los cuidados de Manuel, se dejó de prestar asistencia por parte de la Fundación, si bien Manuel mantuvo seguimiento domiciliario por la UAIPPM mientras se mantuvieron las restricciones de movilidad.

Este es un ejemplo del tipo de asistencia al que los equipos de Cuidados Paliativos Pediátricos se han tenido que enfrentar durante la pandemia por SARS-CoV-2. En la Unidad de Atención Integral Paliativa Pediátrica de Madrid, se ha registrado un bajo índice de casos sospechosos, presentando una baja incidencia de la enfermedad en nuestros pacientes que a su vez han sido asintomáticos o leves (detectados por necesidad de ingreso hospitalario en muchos casos). Esto ocurre a pesar de los problemas respiratorios que son altamente frecuentes en los pacientes atendidos por nuestra Unidad. Sin embargo, la necesidad de aislamiento, la afectación a sus cuidadores y la dificultad para movilizar a estos pacientes, ha puesto de relieve la necesidad de apoyo social, psicológico y en cuidados que tienen, no solo en pacientes con necesidades paliativas específicas, sino también en pacientes con enfermedades crónicas y complejidad.

Ingresos por respiro: ingresos pactados con los padres de cara a aliviar la sobrecarga que producen los cuidados, sin necesidad de que exista una situación de claudicación

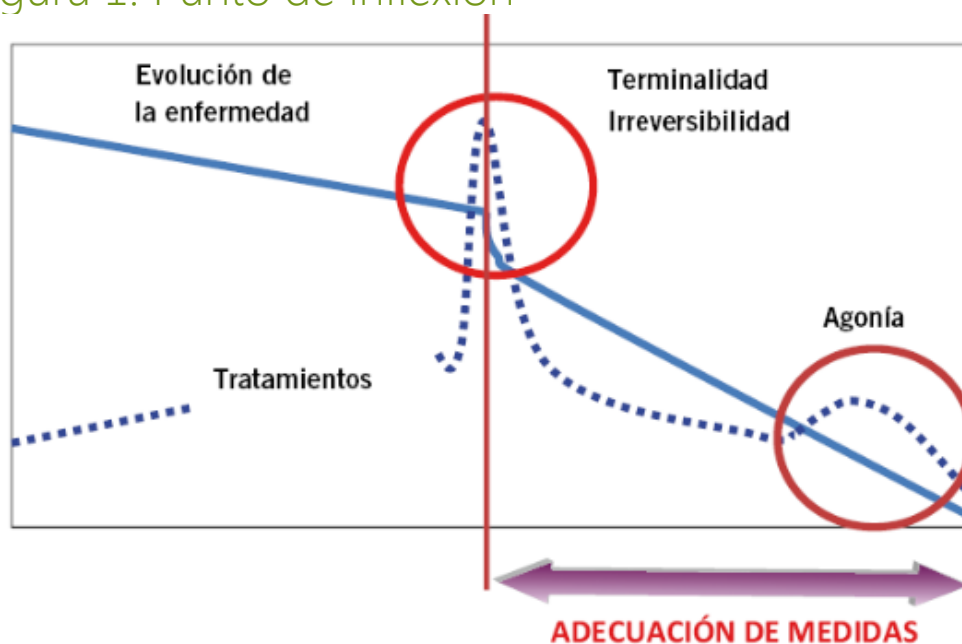
Tablas y figuras

Tabla I. Clasificación de la Asociación de Padres de Niños con Enfermedad Terminal de Reino Unido (ACT)

ACT	Subgrupo	Definición	Ejemplos	Característica principal
1	a	Enfermedad que limita la vida en la que un tratamiento curativo es posible pero puede fallar	Cáncer	Curación posible
	b	Situación amenazante para la vida de forma aguda en paciente previamente sano	Sepsis	Muerte es posible
2		Enfermedades en las cuales hay una fase prolongada de tratamientos intensivos que pueden prolongar la vida y permiten actividades normales del niño, pero la muerte prematura es posible	Fibrosis quística Distrofia Muscular Duchenne	Fase de normalidad posterior al diagnóstico
3	a	Enfermedades progresivas sin posibilidades de tratamiento curativo en las que el tratamiento es exclusivamente paliativo	Mucopolisacaridosis	Implacable Evolución usual en años
	b	Enfermedades progresivas sin posibilidades de tratamiento curativo en las que el tratamiento es exclusivamente paliativo	Atrofia Muscular Espinal I Cáncer metastásico	Implacable Evolución usual en meses
4		Situaciones no progresivas con alteraciones neurológicas severas las cuales pueden causar mayor susceptibilidad a complicaciones del estado de salud	Parálisis cerebral infantil grave Síndromes polimalformativos	Impredecible
5	a	Condición limitante de la vida diagnosticada prenatalmente	Trisomías Anencefalia	Cuidados paliativos durante el embarazo
	b	Condición amenazante o limitante diagnosticada tras el nacimiento	Prematuridad extrema	Diagnóstico no esperado. Incertidumbre pronóstica

Modificada por R. Martino.

Figura 1. Punto de inflexión



En ella se muestra como el punto de inflexión se puede identificar por el empeoramiento de la situación del paciente a pesar de la intensificación de los tratamientos.

Bibliografía

1. WHO. WHO definition of palliative care. Available from: <http://www.who.int/cancer/palliative/definition/en/> [Acceso Noviembre 2017].
2. Grupo de trabajo en el seno del Comité de Seguimiento y Evaluación de la Estrategia en Cuidados Paliativos del Sistema Nacional de Salud. Cuidados Paliativos Pediátricos en el Sistema Nacional de Salud: Criterios de Atención. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad, Centro de Publicaciones 2014. Disponible en: http://www.msps.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/pdf/01-Cuidados_Paliativos_Pediatricos_SNS.pdf.
3. Chambers L, ACT-Association for Children's Palliative Care. A guide to the development of children's palliative care services. Bristol: ACT; 2009.
4. Craig F, Abu-Saad Huijjer H, Benini F, Kuttner L, Wood C, Feraris PC, et al. [IMPaCCT: standards of paediatric palliative care]. Schmerz. 2008 Aug;22(4):401-8.
5. Haines ER, Frost AC, Kane HL, Rokoske FS. Barriers to accessing palliative care for pediatric patients with cancer: A review of the literature. Cancer. 2018 Jun 1;124(11):2278-88.
6. San Román Ortiz L, Martino Alba R. Enfoque Paliativo en Pediatría. *Pediatr Integral*. 2016;XX(2):131.e1-131.e7.
7. Arranz P. Intervención emocional en cuidados paliativos. Barcelona: Ariel; 2017.
8. Ley 41/2002, de 14 de noviembre, básica reguladora de la autonomía del paciente y de derechos y obligaciones en materia de información y documentación clínica. Última actualización 06/12/2018. [Internet]. Disponible en: <https://www.boe.es/buscar/act.php?id=BOE-A-2002-22188>.
9. Rigal M, del Rincón Fernández C, Martino Alba R. Vivir (y morir) a mi manera. La atención a adolescentes en cuidados paliativos. *Revista Adolescer*. III(3):32-51.
10. Barahona Álvarez H, Vilorio Jiménez A, Sánchez Sobrino M, Callejo Pérez MS. Detección del riesgo de claudicación en los cuidadores de pacientes ingresados en una Unidad de Cuidados Paliativos de Agudos. *Medicina Paliativa* [Internet]. 2012 Jul [cited 2020 Sep 28];19(3):100-4. Disponible en: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1134248X11000176>.
11. Martínez, MF, Villalba, C, García, M. Programas de respiro para cuidadores familiares. *Psychosocial Intervention* [Internet]. 2001;10(1):7-22. Recuperado de: <https://www.redalyc.org/articulo.oa?id=179818298002>.

PREGUNTAS TIPO TEST

1. **¿Cuál de las siguientes respuestas es falsa, de acuerdo con la clasificación de la Asociación de Padres de Niños con Enfermedad Terminal de Reino Unido (ACT)?**
 - a) Cardiopatía congénita con posibilidad de trasplante: grupo 1.
 - b) Meduloblastoma sin posibilidad de curación al diagnóstico: grupo 3.
 - c) Adrenoleucodistrofia ligada al cromosoma X: grupo 3.
 - d) Parálisis cerebral infantil grave: grupo 3.
2. **¿Cuál de las siguientes pautas, no le parece adecuada a la hora de comunicar una mala noticia?**
 - a) Prestar atención a la comunicación no verbal del paciente.
 - b) Emplear tecnicismos, para que el paciente se habitúe.
 - c) Ofrecer un plan a seguir en el que se refuerza la comunicación.
 - d) No dar toda la información si no es necesaria en ese momento y ofrecerse a resolver dudas más adelante.
3. **¿Cuál de las siguientes afirmaciones es falsa, en relación con la atención a pacientes con necesidades paliativas a tenor de la pandemia por SARS-CoV-19?**
 - a) La situación de aislamiento social de algunas familias puede incrementarse con las medidas de confinamiento y cuarentena ante contactos, por lo que se debe vigilar esta situación desde los trabajadores sociales responsables.
 - b) Al no poder recibir sus terapias habituales (fisioterapia, terapia ocupacional...) determinados síntomas (dolor, espasticidad, manejo de secreciones respiratorias...) pueden empeorar en situaciones de confinamiento.
 - c) Ante una infección por COVID-19, la evaluación clínica de los pacientes con necesidades paliativas debe incorporar los mismos elementos que ante otras infecciones respiratorias, además de incorporar las medidas de prevención de contagio a profesionales sanitarios y contactos.
 - d) En España, se ha observado un claro aumento de la mortalidad en pacientes pediátricos con necesidades paliativas, en relación con la presencia de infecciones por COVID-19.

Respuestas en la página 76.e1