

FARMACOTERAPIA DEL PACIENTE PEDIÁTRICO PATOLOGÍAS FRECUENTES EN EL PACIENTE PEDIÁTRICO

CUIDADOS PALIATIVOS PEDIÁTRICOS

Arza Méndez, Natalia. Residente de Pediatría.
Bossacoma Busquets, Ferran. Farmacéutico.

Introducción

Los Cuidados Paliativos Pediátricos (CPP) se describen, según la OMS, como “el cuidado total activo del cuerpo, la mente y el espíritu del niño, y en la prestación de apoyo a la familia. Los CPP comienzan cuando se diagnostica una enfermedad amenazante para la vida y continúan independientemente de si el niño recibe o no tratamiento de la propia enfermedad.”⁽¹⁾

Los cuidados paliativos (CP) mejoran la calidad de vida de los pacientes y las familias que se enfrentan con enfermedades amenazantes para la vida, mitigando el dolor y otros síntomas, y proporcionando apoyo espiritual y psicológico desde el momento del diagnóstico hasta el final de la vida y durante el duelo. Estos cuidados son aplicables en las fases tempranas de la enfermedad junto con otras terapias dirigidas a prolongar la vida, como la quimioterapia o radioterapia, e incluyen las investigaciones necesarias para entender y manejar mejor las complicaciones clínicas que causan sufrimiento.

Los CP también se caracterizan por afirmar la vida y contemplar el morir como un proceso normal, sin intención de adelantar ni posponer la muerte, ofreciendo un sistema de apoyo para ayudar a los pacientes a vivir de la manera más activa posible. Puede implicar e influir también positivamente en el curso de la propia enfermedad.

Estos cuidados se deben proporcionar por profesionales sanitarios. Para ello se ha de realizar desde un enfoque multidisciplinar que hace uso de los recursos disponibles en la comunidad en la que se encuentra, pudiéndose llevar a cabo con éxito incluso si los recursos son limitados. Los CPP pueden prestarse en centros terciarios, así como en centros de salud comunitaria e incluso en los domicilios de los pacientes.

Evolución el concepto de CPP

En el año 1990 es cuando por primera vez la OMS define el concepto de CP como el “cuidado integral” de los pacientes cuya enfermedad no responde al tratamiento curativo,

intentando llegar a la mejor calidad de vida posible de los pacientes y de sus familias (Fig. 1). Esto conllevaba el problema de definir un momento en el que se dejaban de lado las terapias curativas para iniciar las paliativas, convirtiéndose ese momento en un punto inflexible. Es en el 1993, cuando en el Children’s Hospice Internacional se introdujo un nuevo concepto en los cuidados paliativos, orientando el manejo del paciente como curativo y paliativo simultáneamente. Los cuidados paliativos no serían por tanto excluyentes del tratamiento curativo (Fig. 2).⁽²⁾

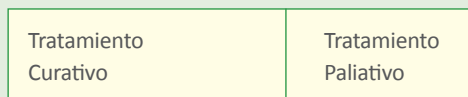


Figura 1. Modelo de CP según la OMS

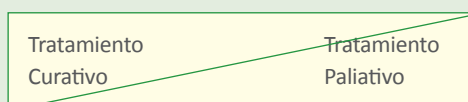
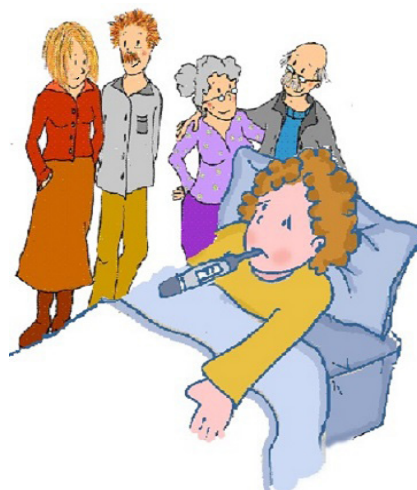


Figura 2. Modelo de CP según CHI



En el 1998, la OMS sigue centrándose en que el objetivo es conseguir la máxima calidad de vida del paciente y de su familia. Para ello consideraba que el tratamiento debía basarse tanto en los síntomas de la enfermedad como en los problemas psicológicos o sociales acompañantes. En el 2000 la Academia Americana de Pediatría propuso un modelo integral de CPP que se iniciarían en el momento del diagnóstico y continuarían a lo largo de la enfermedad, independientemente si se derivaba a curación o muerte del niño (Fig. 3).

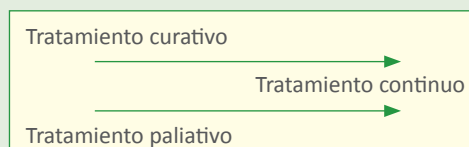


Figura 3. Modelo de CP según OMS (1998) y AAP (2000)

A partir del 1999, el Consejo de Europa ha realizado dos recomendaciones específicas sobre los CP, abogando que sean un derecho y una prestación más de la asistencia sanitaria.

En España, ese mismo año en el Pleno del Senado, fue aprobada una moción instando al Gobierno a elaborar un Plan Nacional de Cuidados Paliativos que sería aprobado en 2001, tras la publicación del documento en el año 2000, *“Bases para su desarrollo. Plan Nacional de Cuidados Paliativos”*. El plan se puso en marcha en las diferentes comunidades a partir de 2003, año en que el gobierno promulgó la *“Ley de Cohesión y Calidad en el Sistema Nacional de Salud”* con el fin de garantizar la equidad, quedando así la atención al paciente en situación terminal garantizada como prestación básica para todos los ciudadanos españoles. Posteriormente se creó la Estrategia en Cuidados Paliativos del Sistema Nacional de Salud 2007-2010, dirigida a los pacientes con cáncer y enfermedades crónicas evolutivas de cualquier edad que se encontrasen en situación avanzada/terminal. En 2015 se creó el II PENIA, documento donde, ante la evidencia de falta de recursos por parte del plan nacional en lo referente a los cuidados paliativos en edad pediátrica, se propone proporcionar a la población infantil y adolescente con enfermedad en fase avanzada terminal y a sus familiares, una valoración y atención integral adaptada en cada momento a su situación, en cualquier nivel asistencial y a lo largo de todo su proceso evolutivo.⁽³⁾

Actualmente existen pocos datos recogidos en los diferentes países acerca de la epidemiología sobre las enfermeda-

des amenazantes para la vida en edad pediátrica. Algunos estudios realizados en Reino Unido estiman una mortalidad secundaria a enfermedades incurables en 1 por cada 10.000 niños entre 1 y 19 años. La tasa de prevalencia de pacientes pediátricos (entre 0-19 años) tributarios de CP, con enfermedades que limitan o amenazantes para la vida, es de 10-16 por cada 10.000 habitantes, siendo un 60-70% de causa no oncológica. Existen diferencias también por lo que respecta a los datos diferenciados según etapas de la infancia, la niñez o la adolescencia. En general, en la época neonatal se deben a eventos perinatales y alteraciones congénitas como malformaciones o cromosopatías, siendo a partir del año de vida en pacientes con enfermedades neuromusculares, cardiovasculares, malformativas u oncológicas.⁽⁴⁾

Situación actual de los CPP en España

Se han identificado un total de 284 recursos asistenciales de CP en España, siendo 9 de ellos en CPP.⁽⁵⁾

Existen varios tipos de recursos acreditados por la Sociedad Española de Cuidados Paliativos (SECPAL). Por un lado existen los Equipos de CPP que se componen de profesionales cualificados y formados en CP que proporcionan alivio del sufrimiento en enfermedades avanzadas (oncológicas y/o no oncológicas) y/o en fase terminal a pacientes pediátricos. El equipo está compuesto como mínimo por un médico y una enfermera con formación específica en CPP con el apoyo de un médico especialista en pediatría (al menos a tiempo parcial), psicólogo/a y trabajador/a social. Prestan atención hospitalaria, domiciliaria, ambulatoria o en consulta externas.

En datos recogidos por la SECPAL hasta Enero de 2016 se identificaron un total de 9 recursos asistenciales de Cuidados Paliativos Pediátricos (CPP), de los cuales 3 cumplían los criterios definidos en el Directorio SECPAL 2015. En estos criterios se tuvo en cuenta la formación y la dedicación de los profesionales. Entre los recursos que han podido ser clasificados se han identificado 2 Equipos Básicos de CPP (uno en Cataluña y uno en Islas Baleares) y 1 Equipo Completo de CPP (en Madrid). Todos realizan asistencia hospitalaria y la mayoría de ellos (a excepción de una Unidad de Día de CPP de Madrid y la Unidad de Control del Dolor y control de síntomas de pacientes crónicos en Islas Canarias) realizan también asistencia domiciliaria.

Objetivos de los CPP

Los objetivos de los Cuidados Paliativos Pediátricos han de basarse en pilares fundamentales:

- **Realizar una atención integral individualizada y continua que tenga en cuenta los aspectos físicos, emocionales, sociales y espirituales.** Esto ha de realizarse mediante servicios especializados con personal cualificado y deben estar disponibles las 24 horas del día, los 7 días de la semana.

- **El niño enfermo y la familia son la unidad a tratar.** Se tiene que reconocer tanto el ámbito familiar como social del que forma parte el niño, que es donde se desarrolla plenamente como ser humano.

- **La promoción de la autonomía y la dignidad del enfermo tienen que regir en las decisiones terapéuticas.** Especialmente en el caso de niños mayores y adolescentes, donde se deben tener muy en cuenta sus opiniones y deseos. Se considera al menor un sujeto activo, participativo y creativo, con capacidad para modificar su propio medio de participar en la búsqueda y satisfacción de sus propias necesidades y las de su entorno. Es por ello que se reconoce al menor como un titular de derecho y con capacidad progresiva, según su grado de madurez para ejercerlo.

- **Comunicación e información clara y abierta entre el niño, la familia y el personal que los atiende.** Juntos deberían establecer los objetivos generales de los cuidados, discutir las diferentes opciones de tratamiento y compartir las decisiones. Debería proporcionarse una información honesta y comprensible con respecto a la situación del niño, los posibles pronósticos, los tratamientos y servicios disponibles. En el caso de niños pequeños o discapacitados los padres deberían determinar, con el asesoramiento de los profesionales, cómo, cuándo y qué tipo de información hay que compartir con el niño. La comunicación empática y de apoyo es decisiva cuando se tratan cuestiones relacionadas con el final de la vida.

- **Evaluación y manejo de los síntomas.** Debe evitarse el sufrimiento innecesario siempre que haya disponible tratamiento farmacológico efectivo, combinado con otras terapias cognitivas, conductuales y de apoyo.

- **Una estrategia interdisciplinar.** Se requiere la coordinación entre el niño, la familia, el personal del colegio y los profesionales sanitarios, incluyendo enfermeras/os, médicos de atención especializada y primaria, farmacéuticos, trabajadores sociales, consejeros de duelo y/o guías espirituales.

- **La actitud terapéutica debe ser rehabilitadora y activa.** Debe facilitarse, dentro de lo posible la permanencia en el domicilio. Así mismo, debe favorecerse el mantenimiento de las actividades diarias (especialmente las más placenteras) que estuviera realizando hasta la fecha, adaptándose a las limitaciones de cada paciente en cada momento.

- **Mantener un “ambiente” de respeto, confort, soporte y comunicación.** Se tiene que considerar dicho ambiente como el lugar físico en el que se encuentra pero también como la

relación entre el paciente, la familia y el equipo sanitario, que influye de manera decisiva en el control de síntomas. La relación médico-paciente, basada en la confianza mutua y la cercanía, facilita enormemente la resolución de problemas especialmente en las fases finales de la vida.

- **Apoyo a los profesionales de la salud para evitar el desgaste profesional.** Las instituciones deberían trabajar para identificar y minimizar los riesgos y el estrés laboral, y mantener el bienestar físico, psicológico y espiritual del personal.

- **Educación y formación de los profesionales sanitarios.** Todos los profesionales relacionados con la atención pediátrica deberían recibir formación en CPP.

- **Concienciación pública.** Estudios recientes han demostrado la escasa concienciación y el conocimiento de la población sobre los CP. La población general necesita recibir información y educación respecto a los servicios que se proporcionan, las modalidades de tratamiento y sobre el tratamiento efectivo del dolor y otros síntomas.

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

Paciente beneficiario de los CPP

En la edad pediátrica, los pacientes que requieren de unos CP padecen enfermedades variables dentro de las que se incluyen enfermedades neurológicas, metabólicas, cromosómicas, cardiológicas, respiratorias, infecciosas, oncológicas, complicaciones perinatólogicas o traumáticas.

Estas enfermedades se pueden dividir como limitantes o amenazantes para la vida. Se ha de diferenciar estos 2 conceptos, definiendo una enfermedad limitante para la vida como “aquella situación en la que la muerte prematura es lo usual, aunque no necesariamente inminente”; y una enfermedad amenazante para la vida como la que “tiene una alta probabilidad de muerte prematura pero en la que también existe la posibilidad de una supervivencia prolongada hasta la edad adulta”.

La *Association For Children's Palliative Care* describe cuatro grupos principales de pacientes:

- **Grupo 1:** Situaciones que amenazan la vida, para las cuales el tratamiento curativo puede ser viable, pero también puede fracasar (por ejemplo, cáncer, infecciones, fallo orgánico cardíaco, hepático o renal).

- **Grupo 2:** Enfermedades que requieren largos periodos de tratamiento intensivo dirigido a mantener la vida, pero donde todavía es posible la muerte prematura (por ejemplo,

fibrosis quística, VIH/SIDA, anomalías cardiovasculares, enfermedad de Duchenne).

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

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

Como se ha comentado previamente, el tratamiento curativo se ha de entender conjuntamente con el tratamiento paliativo, pero es imprescindible reconocer el *punto de inflexión* por el que un paciente pediátrico precisa atención específica de un equipo de cuidados paliativos. Ese momento nos permite establecer un planteamiento tanto diagnóstico como terapéutico que nos proporcione ayuda para que el paciente llegue al fallecimiento sin aplicar medidas que no sirven al bienestar del paciente, ni a humanizar su muerte. Es por ello que en el niño afectado de una enfermedad o una situación clínica de pronóstico fatal debe beneficiarse de la coexistencia de ambas mentalidades, tanto curativa como paliativa, desde el mismo momento del diagnóstico.

Diferencias en los CPP

Desde el año 2007 el grupo de trabajo pediátrico de la *European Association of Palliative Care* (EAPC) y la *Fondazione Maruzza Lefebvre D'Ovidio Onlus* han publicado dos documentos de referencia sobre cuidados paliativos pediátricos en los que se recogen los elementos específicos y distintivos que diferencian la atención en CPP:

- **Amplia variedad de enfermedades.** Comportando una duración impredecible de la enfermedad.

- **Variabilidad en la edad de los pacientes.** La atención se inicia desde la fase prenatal en algunas ocasiones hasta los adultos jóvenes. Esto también afecta cada aspecto de sus cuidados, desde la dosis de la medicación, a los métodos de comunicación, educación y apoyo.

- **Reducido número de pacientes.** Comparado con los adultos, el número de niños que precisan de CPP es mucho menor.

- **Disponibilidad limitada de fármacos específicos para los niños.** Casi todos los fármacos están desarrollados, formulados y autorizados para su uso en adultos. Raramente se dispone de formas de presentación adecuadas para niños y

algunos tienen un sabor desagradable. Es por todo ello que la mayoría de fármacos se usan "fuera de sus indicaciones aprobadas".

- **Papel de la familia.** El niño y la familia constituyen la unidad de atención. Los padres están profundamente involucrados como cuidadores y responsables en la toma de decisiones. Además cuando un niño está muriendo puede resultar extremadamente difícil para los miembros de la familia y cuidadores aceptar el fracaso del tratamiento, la irreversibilidad de la enfermedad y la muerte.

- **Área de conocimiento relativamente nueva.** En Pediatría se ha hecho más patente por los avances que permiten prolongar la supervivencia de un mayor número de niños con patologías complejas que hasta hace poco los habrían conducido a un rápido deterioro y a la muerte.

- **Aflicción y duelo.** Después de la muerte de un niño es más probable que el duelo sea grave, prolongado y, a menudo, complicado.

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

- **Impacto social.** Es difícil para el niño y la familia mantener su papel en la sociedad a lo largo de la enfermedad debido a las faltas que se pueden ocasionar en el colegio o el trabajo y la necesidad de ingresos que pueden precisar.

Control de los síntomas

En ocasiones los síntomas que pueden presentar los niños que requieren de CPP pueden ser muy variados. Además puede comprender edades en las que la persona no pueda expresar qué le está pasando. Es por ello que se ha de realizar una correcta anamnesis y exploración física para determinar cuál es el manejo más adecuado, que incluye:

- **Hacer partícipes a los padres en la medida de lo posible.** Ellos son los que mejor conocen la condición y el estado de su hijo y se hacen cargo de su cuidado.

- **Evaluar la etiología de los síntomas.** Tanto si presenta una causa corregible o no subyacente, nos permite establecer el mejor manejo.

- **Valorar el riesgo/beneficio de un tratamiento.** Puede ser variable en función de la situación del paciente y por lo tanto las decisiones que se toman en torno a la enfermedad también.

- **Inicio del tratamiento cuando se detecte el síntoma y monitorización de su efecto.** Nos permite determinar si una

medida está haciendo efecto o no y aplicar aquellas medidas que son necesarias, desestimando aquellas que no lo son.

- **Elección de tratamientos de posología fácil de cumplir.** Dado que el objetivo es paliar y asegurar el máximo cumplimiento sin sufrimiento para el paciente ni su familia.

A continuación se exponen los síntomas más frecuentes y en consecuencia las medidas de control de síntomas que se pueden realizar.

Astenia

Es el síntoma más frecuente en los pacientes que requieren cuidados paliativos en pediatría. Es de causa multifactorial por lo que es difícil de tratar y su manejo se basa en el tratamiento de las diferentes etiologías que lo causan.

Dolor

El dolor es uno de los principales síntomas en los pacientes que reciben cuidados paliativos y puede ser la causa de otros síntomas presentes en el niño como problemas con el sueño, ansiedad, astenia, etc. También es una fuente de angustia en los familiares. Para su reconocimiento y su tratamiento se dispone de múltiples herramientas.⁽⁶⁾

En los niños el dolor se puede deber tanto a su enfermedad como a factores psicológicos y traumáticos. Pueden sufrir dolor agudo, dolor crónico o dolor recurrente los cuales requieren diversos manejos y una monitorización continua ante su aparición y su tratamiento. A edades tempranas se puede manifestar como llanto, irritabilidad e incluso cambios fisiológicos, pero a medida que el niño es mayor, es capaz de describir todas las características relacionadas con el dolor (como localización, intensidad, duración,...).

Para determinar la intensidad del dolor se pueden aplicar diversas escalas en función de la edad del niño con el que nos encontremos.

- Menores de 3 años: escala de Susan-Given-Bell, la cual combina datos objetivos como la repercusión en las constantes vitales y datos subjetivos. En dicha escala se considera 0 ausencia de dolor, 1-4 dolor leve, 5-8 dolor moderado y > 9 dolor severo.
- De 3 a 6 años: escala de rostros. Secuencia de 6 a 9 caras desde la sonrisa que representa ausencia de dolor hasta el llanto que representa dolor intenso.
- De 6 a 12 años: escala analógica visual o escala numérica.
- Mayor de 12 años: escala verbal. Verbaliza de 0 a 10 su grado de dolor.

En las 3 últimas escalas, se puede gradar el dolor siendo 0 ausencia de dolor, 1-3 dolor leve, 4-6 dolor moderado y 7-10 dolor severo.

En muchas ocasiones se ha observado un infratratamiento del dolor en los pacientes de edad pediátrica, sobre todo por el pensamiento que el uso de opioides en niños es controvertido y que puede generar adicción, lo cual no se ha demostrado. Para ello la OMS creó una escala del manejo farmacológico del dolor adaptando el tipo de fármacos que se pueden usar según el grado de dolor que padece y que ha sido modificada recientemente. Anteriormente la escala se dividía en dolor leve, moderado y severo, habiendo 3 escalones. En el dolor moderado se aconsejaba el uso de tramadol y codeína, pero actualmente se han desestimado para el control del dolor crónico en pediatría por varios motivos. Por un lado, no hay suficiente evidencia de la efectividad y la seguridad del uso crónico de tramadol en pediatría; y por otro lado, la codeína tiene un metabolismo muy variable según la edad y no ha demostrado un gran efecto analgésico en contra de importantes efectos secundarios. Es por ello, que actualmente se dispone de 2 escalones, el primero donde se encuentra el dolor leve, y el segundo con el dolor moderado-severo.

Dolor leve

Se usan analgésicos no opioides, principalmente paracetamol e ibuprofeno. Son fármacos bien tolerados, con baja toxicidad y pocos efectos secundarios. Son también antipiréticos, efecto útil en ciertos pacientes.

Dolor moderado-severo

En este escalón se indican de forma principal el uso de fármacos analgésicos opioides. Hay múltiples opioides que pueden usarse, siendo la morfina el "gold estándar" en pediatría. Se ha de escoger la vía de administración menos invasiva siempre que sea posible. Se debe encontrar además la dosis y el intervalo entre dosis adecuado, siendo posible administrar cada 4 horas en caso de tratamiento oral o de forma continua parenteral.

Para encontrar la dosis de morfina vía oral necesaria se pueden seguir los siguientes 3 pasos:

- Inicio: la dosis inicial se tiene que calcular por dosis de peso usando fármacos de acción corta.
- Valoración: la dosis de morfina se debe ir aumentando hasta que se consiga un adecuado control del dolor con los menores efectos secundarios posibles. Las guías indican general-

mente un aumento del 30-50% de la dosis total de mórfico que requirió el día previo en dolor moderado, o hasta el 50-100% en caso de dolor severo.

- Mantenimiento: es la dosis que consigue el efecto analgésico deseado. Es en este momento cuando se puede iniciar el uso de opioides de larga duración.

Cuando se obtiene el tratamiento analgésico de mantenimiento, se pueden administrar dosis de rescate en caso de ser necesario cuando hay episodios de dolor intercurrente. Estas dosis de rescate deben calcularse como el 10-15% de la dosis total en 24 horas que precisa de opioides. En los niños, incluso se aconseja que esta dosis sea el 1/20 o 1/10 de la dosis total de 24 horas, viéndose igual de efectiva y más segura. En los casos de dolor crónico en los que sea necesario usar más de 3-4 rescates diarios será necesario incrementar la dosis de opioide de mantenimiento en una dosis equivalente al 50-100% del total de mediación de rescate que se usó en 24 horas, igual que se realizó para alcanzar la dosis analgésica inicial.

Se debe tener especial consideración a la hora de prescribir opioides en neonatos y lactantes menores de 12 meses, ya que tienen una vida media mayor debido al diferente metabolismo que presentan respecto al resto de niños. Se debe iniciar con dosis menores (lactantes menores de 6 meses, 25-50% de la dosis estimada) y a intervalos más prolongados (cada 6-8 horas). Lo mismo ocurre en los pacientes con insuficiencia renal en tratamiento con oxicodona o morfina y en los niños con insuficiencia hepática y se inicia metadona.⁽⁷⁾

Hay ocasiones en las que ante el aumento de dosis de opioide se producen efectos secundarios limitantes y no tolerables, consiguiendo o no el efecto analgésico deseado. En estas situaciones se debe cambiar el fármaco opioide o conseguir una nueva vía de administración. La nueva dosis del fármaco se puede calcular según la equivalencia con morfina oral, debiéndose reducir entre 25-30% para reducir la posible toxicidad y favorecer su tolerancia al nuevo fármaco. Si lo que se realiza es el cambio en la vía de administración, existen unos rangos de equivalencias que, como ejemplo, **de la morfina son:**

Oral	1
Rectal	1
Subcutánea	1/2
Intravenosa (administración habitual)	1/3
Intravenosa (dosis ocasional)	1/6
Epidural	1/30
Intradural	1/300

Los opioides tienen variados efectos secundarios que deben tenerse en cuenta durante su uso. La siguiente lista resume estos efectos y las principales consideraciones:

- Depresión respiratoria
 - Muy infrecuente.
 - Suele asociarse a factores de riesgo como la sobredosificación, el primer uso en pacientes sin contacto previo con mórficos, enfermedad renal u otras causas de depresión del sistema nervioso central.
- Sedación
 - Frecuente en paciente sin contacto previo con mórficos o con aumentos significativos de la dosis.
 - Se debe avisar y tranquilizar a los padres sobre este efecto secundario dado que desaparece en las próximas administraciones.
- Estreñimiento
 - Muy frecuente en la edad pediátrica.
 - Requieren del uso de laxantes, inicialmente con estimuladores o ablandadores de heces.
 - En casos de estreñimiento refractario puede usarse naloxona 0.25-2 mcg/kg/h o metilnaltrexona 0.15 mg/kg (máx. 8-12 mg) cada 48 horas subcutáneo, sin perder efecto analgésico.
- Retención urinaria
 - Sobre todo con aumentos rápidos de dosis o con opioides epidurales o intratecales.
 - Pueden ser necesarios masaje vesical, fármacos anticolinérgicos o sondajes intermitentes.
- Prurito
 - Frecuente en pediatría.
 - Suele producirse en cara y nariz.
 - Pueden usarse fármacos como ondansetrón, naloxona o naltrexona, pero los antihistamínicos no son efectivos.
- Náuseas y vómitos
 - Mejora con los días
 - Se puede administrar un antiemético.
- Mioclonías
 - Frecuente en niños.
 - Mejora al disminuir la dosis o rotar el fármaco, aunque también pueden tratarse con clonazepam o baclofeno.
- Delirio
 - Suele asociarse a otros factores de riesgo como uso de otros fármacos, infecciones, etc.
 - Es necesario el uso de neurolépticos.
- Hiperalgia
 - Deben considerarse adyuvantes y reducción de la dosis del fármaco opioide.

Además de los fármacos mencionados existen otras medidas

terapéuticas tanto farmacológicas como no farmacológicas para el control del dolor.

Las medidas no farmacológicas analgésicas incluyen métodos físicos como masajes, inmovilización o la crioterapia y métodos psicológicos y conductuales como la musicoterapia o el arteterapia, la meditación y estimulación vibratoria, entre otras.

Para el manejo del dolor, también se dispone de fármacos adyuvantes. Se definen como aquella medicación en la que la indicación principal no es el dolor pero que tiene efecto analgésico en ciertas situaciones. La OMS recientemente ha hecho una revisión del uso de fármacos adyuvantes para control del dolor, y no ha encontrado ninguna evidencia que demuestre su efectividad, de manera que no se puede realizar una recomendación basada en la evidencia para su uso. Aún así en el dolor neuropático es frecuente el uso de fármacos como la gabapentina, la pregabalina o la amitriptilina, así como otros fármacos de segunda línea como inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina (duloxetina, venlafaxina), anticonvulsivantes (valproato, carbamacepina, lamotrigina y topiramato) o cannabinoides (dronabinol). Otros fármacos usados como coadyuvantes para el control del dolor son: lidocaína tópica, ketamina, agonistas alfa2-adrenérgicos (clonidina), corticoesteroides (dexametasona, prednisona) o las benzodiacepinas (clonazepam).

Hemorragia

Puede ser un signo desagradable y que genere estrés tanto en el paciente como en la familia. En los sangrados locales es posible usar ácido tranexámico oral o aplicación de adrenalina tópica o ácido tranexámico aplicado sobre una gasa. En los sangrados por disfunción hepática puede ser necesario el tratamiento con vitamina K oral o intramuscular. En algunas situaciones también puede ser necesario el uso de transfusiones de sangre y plaquetas.

En las hemorragias masivas se ha recomendado el uso de diamorfina con diazepam o midazolam endovenosos. Aunque en la mayoría de situaciones, estos sangrados no son dolorosos.

Síntomas gastrointestinales

Anorexia

Como en el caso anterior la anorexia se debe a múltiples causas. Es un síntoma que genera bastante ansiedad en los

padres, pero hay que explicarles que los niños en situaciones avanzadas y con menor actividad requieren menos comida y pueden no tener sensación de hambre. Aun así existen medidas que pueden mejorar la anorexia, como:

- Fraccionar la dieta en 6-7 tomas y flexibilizar los horarios.
- Usar dietas semiblandas o blandas que suelen ser mejor toleradas.
- No insistir en nutriciones muy hipercalóricas o hiperproteicas.
- Uso fraccionado de líquidos (agua, infusiones, etc.), unido a cuidados frecuentes de la boca.
- En ocasiones se han utilizado fármacos como los corticoides (dexametasona a dosis bajas, 0,1 mg/kg/día) o el acetato de megestrol (160 mg/día) que puede mejorar el apetito, pero el beneficio que puede aportar no es superior a los efectos secundarios.

Náuseas y vómitos

Para adecuar el tratamiento ante los vómitos y las náuseas, deberemos establecer la etiología de los mismos. Puede ser secundario a la propia enfermedad o a los tratamientos para la misma. En ocasiones se debe a motivos ambientales como los olores fuertes o insistencia con la ingesta, así como los traslados en vehículos. Una vez establecida la etiología, prioritariamente se deben tratar esas causas corregibles (como el uso de colonias con poco olor) y si no fuesen corregibles según su mecanismo de acción para elegir el antiemético adecuado.

Estreñimiento

Para el tratamiento del estreñimiento existen medidas higiénico-dietéticas y farmacológicas. Generalmente, siempre se debería iniciar el tratamiento con medicación oral y dejar la medicación rectal cuando este estreñimiento sea refractario. Se ha de tener en cuenta que para un paciente en edad pediátrica, la exploración rectal es una experiencia mucho más sensible, teniendo en cuenta que además a muchos de ellos se les ha realizado en varias ocasiones.

Este estreñimiento puede estar asociado a varias situaciones que se han de tener en cuenta. Hay niños que requieren cuidados paliativos con bajo nivel de actividad o con patología neuromuscular, con afectación de los nervios y músculos necesarios para la defecación. Incluso algunos reciben una dieta inadecuada por el grado de afectación y pueden conllevar una deshidratación que favorezca el estreñimiento. Algunos de ellos también han podido tener fisuras anales previas. En este caso la fisura anal convierte la defecación

en un acto doloroso por la herida abierta a la salida del ano y produce un espasmo anal que dificulta la salida de la materia fecal.

En los niños que reciben medicación con opioides de forma crónica se debería administrar fármacos laxantes profilácticos desde el inicio, pero hay otros fármacos que también favorecen el estreñimiento como son los anticolinérgicos o los anticonvulsivantes.

Existen varios fármacos laxantes en función de su mecanismo de acción.

Obstrucción intestinal

Hay enfermedades y tratamientos que pueden condicionar obstrucciones intestinales. En estos casos está contraindicado el uso de laxantes y se puede administrar octeótrido. También se puede producir una pseudoobstrucción colónica aguda, en tal caso el fármaco de elección es la neostigmina.

Diarrea

La diarrea en niños puede tener varias causas diferentes, como una gastroenteritis aguda infecciosa, impactación fecal con desbordamiento, causas malabsortivas, inducido por fármacos como los antibióticos, postirradiación o postquimioterapia o enfermedades intercurrentes.

En la mayoría de ocasiones con aumento de los aportes de líquidos es suficiente. Como en el resto de síntomas, en caso de que se establezca una causa tratable, ésta debe corregirse. Pero hay casos de diarrea persistente en los que se puede valorar el tratamiento con Loperamida (Basic symptom control in Pediatric Palliative Care).

Síntomas neurológicos

Espasticidad

La espasticidad es el aumento de resistencia del músculo a la extensión y se acompaña de aumento del tono, hiperreflexia, reflejos plantares extensores, espasmo muscular y pérdida del control motor y de la agilidad. Esto puede conllevar dolor en el paciente y dificultar las movilizaciones por parte de los cuidadores.

Existen medidas no farmacológicas para el tratamiento de la espasticidad que incluyen fisioterapia muscular con ejercicios de estiramientos, posicionamiento y aparatos de ayuda y apoyo durables. También pueden aplicarse tratamientos

médicos como algunos fármacos o inyecciones de toxina botulínica, y tratamientos quirúrgicos.

Mioclónías

Las mioclónías son contracciones involuntarias, abruptas, breves, espasmódicas y no suprimibles de un músculo o un grupo muscular. Se puede dar de forma fisiológica en el sueño, con el ejercicio o el estrés, en trastornos neurodegenerativos o secundario a sobredosis de opioides.

Convulsiones

Muchos niños que requieren cuidados paliativos pueden sufrir crisis convulsivas, sin ser en todos los casos secundarios a una epilepsia. Es por ello que se deben definir bien el tipo de crisis. Al establecer el tipo de crisis se podrá elegir el fármaco más adecuado para su control. Siempre se debe empezar por un fármaco a dosis bajas, y se deberá ir aumentando la dosis gradualmente hasta el control de las crisis o hasta que aparezcan efectos secundarios. En caso de falta de control se podrán añadir fármacos hasta el correcto control. Se debe tener en cuenta que en estos fármacos se han de modificar sus dosis de forma muy gradual. En los pacientes con patología hepática/renal y en menores de 3 años se debe aumentar la dosis por el aumento de metabolismo.

Por otro lado, las familias han de formarse en el manejo de la crisis convulsiva aguda. En la mayoría de ocasiones no será necesaria la administración de ningún fármaco, pero en otras será necesario el uso de midazolam intranasal o bucal o diazepam rectal para que ésta ceda.

Ansiedad/agitación/delirio

La agitación se define como un estado de alerta potenciado y molesto que se manifiesta como discurso elevado de tono o enfado, tensión muscular aumentada, excitación neurovegetativa (como diaforesis o taquicardia), o estado afectivo irritable. El tratamiento se inicia identificando las posibles causas de malestar, siendo en muchas de las ocasiones debido a otros síntomas como el dolor, las mioclónías, u otros factores médicos (hipercapnia, fallo renal, hipertensión intracraneal, etc). Se debe revisar también la medicación prescrita que puede ocasionarla (anticonvulsivantes, corticosteroides, clonidina, opiáceos o sedantes hipnóticos) y determinar la presencia de delirium acompañante, caracterizado por alteración de la atención, problemas de sueño, labilidad del humor y confusión.

El tratamiento inicial es no farmacológico, consistente en calmar al niño con caricias y/o palabras suaves así como el uso de objetos familiares del hogar. La restricción física se debe restringir a aquellos casos en los que la agitación puede comportar un riesgo de dañarse.

También se dispone de tratamiento médico basado en benzodiacepinas o neurolépticos.

Otros síntomas neurológicos

Existen más síntomas neurológicos presentes en pacientes que requieren cuidados paliativos pediátricos y que requieren fármacos para su control, dentro de los cuales está la disautonomía (caracterizada por agitación, *flushing*, sudoración, taquicardia y náuseas), depresión, insomnio, corea (movimientos impredecibles, breves, frecuentes y caóticos de una parte del cuerpo hacia otra), distonía (contracción muscular sostenida, causando frecuentemente retortijón, movimientos repetitivos o posturas anormales) o acatisia (inquietud motora, en el que el paciente se siente obligado a caminar arriba y abajo o a cambiar la postura corporal constantemente).

Síntomas respiratorios

Disnea

La disnea se refiere a la sensación subjetiva de falta de aire. Es un síntoma desagradable y mal tolerado tanto por el niño como por la familia.

Esta sensación de disnea se puede deber a varias causas. Una de las principales, sobre todo en patologías malignas, es la anemia. Es muy discutida la necesidad de transfusión, dado que se trata de una medida invasiva, no siempre bien tolerada y que no siempre representa un beneficio en el control del síntoma. Se debería individualizar su uso en función del estado del niño. La ansiedad también puede generar disnea siendo, a la vez, la disnea una causa de ansiedad. En este caso lo principal será calmar al niño para mejorar la disnea. Los tumores cerebrales también pueden afectar al centro respiratorio, en estos casos se puede usar inicialmente dexametasona, siendo su efecto limitado.

En los niños con disnea, se ha objetivado que el uso de cánulas nasales de bajo flujo puede mejorar dicho síntoma. Se puede monitorizar la saturación de hemoglobina, pero en estos casos el indicativo principal es el estado y la sensación del paciente, no los valores de la pulsioximetría.

La disnea también puede verse frecuentemente en pacientes con patología neuromuscular con debilidad de musculatura respiratoria y mal manejo de secreciones respiratorias. En estos casos es de gran utilidad el uso de fisioterapia respiratoria, intentando evitar los sistemas de aspiración que aumentan el discomfort. En los casos de secreciones espesas, también se ha usado la N-acetilcisteína, siendo controvertido el uso de nebulizaciones de suero salino hipertónico, que en algunos casos incluso puede inducir broncoespasmo reflejo. Otro tratamiento que puede ser útil es el uso de broncodilatadores nebulizados y analgesia. Según la etiología, el salbutamol y el bromuro de ipratropio nebulizados pueden mejorar la disnea.

Patologías como el linfoma u otras enfermedades malignas también pueden provocar derrame pleural. Se ha de valorar la situación del paciente dado que la colocación de sistemas de drenaje pleural produce discomfort y pueden ser una solución temporal a su problema.

Secreciones respiratorias

El aumento de secreciones respiratorias puede generar una sensación de angustia familiar y del paciente. Suele asociarse más con el uso de benzodiacepinas y es frecuente que se presente en situaciones finales de vida.

El tratamiento con escopolamina tanto en parches como en infusión subcutánea disminuye las secreciones respiratorias y tiene efecto sedativo. El principal problema es la inflamación subcutánea a las 24-48 horas. Otro grupo de fármacos que se usan son los anticolinérgicos que reducen la hipersalivación.

Tos

El principal tratamiento de la tos es el tratamiento de la causa que la desencadena. Se ha de tener en cuenta algunas situaciones, como puede ser la humidificación del aire o el oxígeno que se administra al niño y el uso de fisioterapia respiratoria o mecanismos de cough assist, sobre todo en pacientes con patología neuromuscular con tos poco efectiva o con un reflejo de la tos abolido.

Se debe tener en cuenta que en situación de final de vida no se debe usar opioides débiles como la codeína, dado que suele necesitar también la administración de opioides potentes para el control de síntomas y en este caso competirían por los mismos receptores, disminuyendo la efectividad de estos últimos.

Situación de final de vida

El periodo final de vida es cuando el paciente y la familia requieren de más cuidados. Existen una serie de signos y síntomas que pueden aparecer y que se han de identificar para poder tratarlos. En el niño es frecuente que se presente un deterioro evidente del estado físico, con síntomas psicoemocionales variables, dificultad para la ingesta, trastornos respiratorios y de los esfínteres, así como necesidad de estar acompañado por sus seres más queridos. Por otro lado, la familia sufre un estrés psicoemocional muy elevado, con sensación de impotencia ante la situación, demandando tratamientos inadecuados a la situación de su hijo. Es por ello que se tienen que definir conjuntamente los objetivos de nuestros cuidados remarcando el bienestar del paciente, en primer lugar, y de su familia.

Es importante realizar una serie de cuidados en esta fase especialmente que incluyen:

- Realizar una adecuada ventilación e iluminación de la habitación.
 - Realizar cuidados de la boca diarios evitando la sensación de boca seca con enjuagues con soluciones desbridantes (3/4 bicarbonato y 1/2 de agua oxigenada aplicado con un cepillo de dientes) y aumentar la salivación chupando un caramelo, chicles, etc. En otros casos se deberá evitar la sialorrea excesiva pudiéndose usar fármacos.
- OMS. (2016). *Organización Mundial de la Salud*. Recuperado el 27 de octubre de 2016, de <http://www.who.int/cancer/palliative/es/>
- Realizar cuidados de la piel con cambios posicionales frecuentes para evitar las úlceras por decúbito, buscando siempre la mejor posición para el niño, en la que se encuentre más cómodo y aplicando crema hidratante diariamente. Se ha de realizar baño diario, con aseo en la cama.
 - Adecuar el tratamiento farmacológico, evitando los medicamentos innecesarios.
 - Dejar a un segundo plano la ingesta.

Los síntomas que más frecuentemente aparecen en esta situación son el dolor, la agitación y la disnea. El tratamiento principal de éstos serán los opioides. La dosificación de opioides se realiza como se ha explicado previamente en el apartado de control del dolor. Se ha de tener en cuenta que en los casos en los que el paciente presente importantes efectos secundarios con adecuado control del dolor se debe reducir la dosis del opioide 25-50%, en cambio si no se controla el dolor de forma adecuada se debe rotar el opioide sin modificación de la dosis.

En estas situaciones, también es frecuente que no pueda usarse la vía oral para la administración de la medicación o dada la frecuencia de medicación se desee otra vía de administración. Es por eso que existen otras presentaciones para poder aplicarse. Como ejemplo, existen parches transdérmicos de fentanilo. Para pasar de fentanilo oral a parches, se debe continuar con las dosis orales hasta 8-12 horas de haber colocado el parche transdérmico. En estos casos, los rescates de morfínicos pueden continuar dándose vía oral si la situación lo permite. En casos de que inicialmente se tratase con fentanilo endovenoso y se desee pasar a parches, se deberá disminuir la dosis de fentanilo endovenoso a la mitad a las 6 horas de colocar el parche y parar a las 12 horas de su aplicación.

Por último, en los últimos días u horas, para el control de los síntomas es frecuente precisar de una sedación terminal. Ésta se define como “una sedación tan profunda como se precise para aliviar el sufrimiento físico o psíquico, en un paciente cuya muerte se ve próxima”. El objetivo no es acortar la vida del paciente, si no anteponer el control del sufrimiento a la propia supervivencia. Esta sedación se realiza con opioides a dosis elevadas junto a benzodiacepinas y en ocasiones neurolépticos. Es importante aumentar tanto la dosis como sea necesario para controlar los síntomas. En esta situación se debe eliminar todas aquellas medidas superfluas que no sirvan para conseguir el bienestar del niño como son la alimentación y la hidratación, la oxigenoterapia y la medicación que no sirva para el control de los síntomas. Existen algunas situaciones controvertidas en estos momentos que deben solventarse pensando siempre en evitar el sufrimiento del paciente. De manera que ante la aparición de fiebre y signos de infección, ésta se tratará si causa un discomfort para el niño, en caso de palidez extrema o sangrado se podrá transfundir plaquetas si se evita un fallecimiento especialmente traumático a la familia y el sondaje urinario en caso de retención urinaria se realizará si ésta es molesta. Es habitual también la presencia de estertores pre-mortem, debidos a ruidos respiratorios por aumento de secreciones que ocurren en fase de inconsciencia. Se ha de explicar a la familia que éstos no generan sensación de disnea en el niño dada la ausencia de conciencia, no deben aspirarse y en estos casos pueden usarse parches de escopolamina para disminuirlos.

Conclusiones

Las principales conclusiones que se pueden extraer son:

- Los cuidados paliativos pediátricos son aquellos cuidados que engloban todas las esferas del paciente y su familia, tanto física, emocional, social y psicológica por parte de personal cualificado.
- Los cuidados paliativos son una parte de la atención sanitaria de reciente instauración y regulación a nivel estatal. Por lo que respecta a pediatría existen aún menos recursos que en los adultos, siendo en algunas zonas de España aún deficitaria su atención por personal especializado.
- Se han de entender los cuidados paliativos pediátricos de forma diferente a los de adultos, dado que el niño puede presentar diferentes patologías y diferente presentación sintomática según la edad así como precisar diferente tratamiento en función de esto. Además el niño siempre se acompaña de un núcleo familiar y social al que se le ha de proporcionar también cuidado.
- Las principales causas de asistencia por cuidados paliativos pediátricos son no oncológicas. Se diferencian por rangos de edad comprendiendo patología muy diversa, desde enfermedades congénitas, cromosómicas a patología neurodegenerativa.
- Existen cuatro grupos de pacientes tributarios de cuidados paliativos pediátricos, que se diferencian según su probabilidad de curación o de muerte prematura, la progresión de la enfermedad o la gravedad de una enfermedad no progresiva.
- Existen múltiples síntomas que puede presentar un niño que requiere de cuidados paliativos pediátricos siendo el principal el dolor. Las causas de este dolor son muy variadas y requieren varios tipos de tratamiento. Los fármacos de elección suelen ser los mórficos, útiles tanto en el control del dolor como en otro tipo de síntomas como la disnea, o el manejo del paciente en situación de final de vida.

BIBLIOGRAFIA:

- (1) OMS, Organización Mundial de la Salud [Internet]. 2016 [citado 27 de octubre de 2016].
Disponible en: <http://www.who.int/cancer/palliative/es/>
- (2) J.A. Villegas Rubio, M.J. Antuña García. Cuidados Paliativos Pediátricos. Bol. Pediatr. 2012. 52 Nº 222: 131-145.
- (3) Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. Cuidados Paliativos Pediátricos en el Sistema Nacional de Salud: Criterios de Atención. Madrid: Sanidad; 2014.
- (4) Grupo de Trabajo de Cuidados Paliativos para Niños de la EAPC. Cuidados paliativos para lactantes, niños y jóvenes. Los hechos. Roma: Fondazione Maruzza Lefebvre D'Ovidio Onlus; 2009.
- (5) Doblado Valderrama R., Herrera Molina E., Librada Flores S., Lucas Díaz M.A., Muñoz Mayorga I., Rodríguez Álvarez-Ossorio Z. Análisis y Evaluación de los Recursos de Cuidados Paliativos de España. Madrid: Sociedad Española de Cuidados Paliativos SECPAL; 2016.
- (6) Satbir Singh J. Basic Symptom Control in Paediatric Palliative Care. The Rainbows Children's Hospice Guidelines. 9th edition. Bristol: Together for short lives ; 2013.
- (7) Julie Hauer, MD; Janet Duncan, PNP; Bridget Fowler Scullion, Pharm D. Pediatric Pain and Symptom Management Guidelines. Boston. 2014

FORMACIÓN DICAF / CURSOS ONLINE:

Farmacoterapia del paciente con insuficiencia renal. Fármacos en insuficiencia renal utilizados comúnmente en Atención Primaria.

Acreditado por el Consell Català de Formació Continuada de les Professions Sanitàries-Comisión de Formación Continuada del Sistema Nacional de Salud.

Un programa dirigido por la Dra. Martha Milena Silva Castro.

12,2 créditos



Patología infecciosa en el paciente pediátrico.

Acreditado por el Consell Català de Formació Continuada de les Professions Sanitàries-Comisión de Formación Continuada del Sistema Nacional de Salud.

Un programa dirigido por la Dra. Rosa Farré Riba y realizado por farmacéuticos y médicos del Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.

4,7 créditos



Edita: **DICAF, SL**
C/Rabassa, 41 - 08024 BARCELONA

ISSN: 1575-3611 -- NIF: B61640439
Depósito legal: GI-557/1999

Comité de redacción de The Pharmaceutical Letter: <http://www.dicaf.es/comite.php>

Información y suscripciones:

DICAF, SL - C/Rabassa, 41 - 08024 BARCELONA

Tel. 932.113.093 - e-mail: dicaf@dicaf.es - WEB: <http://www.dicaf.es>