

CUIDADOS PALIATIVOS EN NIÑOS CON ENFERMEDADES NEUROLÓGICAS GRAVES

FEDERICO BALTAR YANES¹, LETICIA FUENTES²

¹Unidad Académica de Neuropediatría, Facultad de Medicina, Universidad de la República, Centro Hospitalario Pereira Rossell, ²Unidad de Cuidados Paliativos Pediátricos, Centro Hospitalario Pereira Rossell, Montevideo, Uruguay

Dirección postal: Federico Baltar Yanes, Universidad de la República, Centro Hospitalario Pereira Rossell, Bv. Artigas 1550, 11600, Montevideo, Uruguay

E-mail: fedebaltar@gmail.com

Resumen

Los cuidados paliativos pediátricos se centran en mejorar la calidad de vida de niños con enfermedades graves y sus familias, abordando el alivio del dolor y otros síntomas físicos, así como brindar apoyo emocional, social y espiritual. Su enfoque es integral y multidisciplinario. Las enfermedades neurológicas graves pueden limitar y amenazar la vida, y afectan significativamente el bienestar del niño. Las familias de estos niños enfrentan un estrés significativo y necesitan apoyo para tomar decisiones complejas sobre el cuidado de su hijo. Esto incluye planificar anticipadamente la atención, establecer objetivos terapéuticos y, eventualmente, decisiones sobre el final de la vida. La intervención temprana puede mejorar la calidad de vida, reducir hospitalizaciones innecesarias y proporcionar un apoyo emocional crucial para la familia. La coordinación entre los diferentes servicios de salud es esencial para asegurar una atención centrada en el paciente. La formación de los profesionales de la salud en este campo es fundamental para mejorar la calidad de atención de estos niños.

Palabras clave: cuidados paliativos, neuropediatría, enfermedades neurológicas graves

Abstract

Pediatric palliative care in children with severe neurological illness

Pediatric palliative care focuses on improving the quality-of-life in children with severe illnesses and their families, addressing relief of pain and other physical

symptoms, as well as emotional, social and spiritual support. Its approach is comprehensive and multidisciplinary. Severe neurological diseases are life-limiting and threatening, significantly affecting the well-being of the child. The families of these children face significant stress and need support to make complex decisions about them. This includes advance care planning, setting therapeutic goals, and end-of-life decisions. Early intervention can improve quality-of-life, reduce unnecessary hospitalizations, and provide emotional support for the family. Coordination between different health services is essential to ensure patient-centered care. Education and training of health professionals in this field are essential to improve the care of these children.

Key words: palliative care, pediatric neurology, severe neurological diseases

Los cuidados paliativos pediátricos (CPP) atienden a niños con enfermedades que pueden amenazar y limitar la vida, aunque la mayoría probablemente sobrevivirá años o incluso décadas^{1,2}. El objetivo es reducir el sufrimiento del paciente y la familia afectados por una enfermedad grave, no solo en el aspecto físico, sino también emocional, psicosocial y espiritual¹⁻³. Los CPP se brindan a cualquier edad y en cualquier etapa de una enfermedad grave, siendo más eficaces cuando se inician tempranamente en la trayectoria de la enfermedad y en forma multidisciplinaria¹⁻⁴.

La naturaleza prolongada y la complejidad médica de los niños con enfermedades neurológicas graves (ENG), coloca al niño y a la familia en riesgo de sufrir resultados médicos y psicosociales adversos¹.

Los cuidados neuropaliativos son una subespecialidad emergente, que se centra en las necesidades específicas de los niños con ENG y sus familias, incluidos los cuidados paliativos primarios (brindados por el equipo de atención primaria, incluyendo neuropediatras), como especializados (brindados por equipos entrenados en CPP)³. Los médicos que atienden a niños con ENG participan regularmente del cuidado, comunican noticias complejas sobre el pronóstico, abordan la incertidumbre y participan en la toma de decisiones compartida. Por lo tanto, todos los médicos deben estar familiarizados con habilidades fundamentales de los CPP¹.

Las habilidades básicas de CPP sugeridas para neurólogos incluyen identificar las necesidades comunes asociadas con trastornos neurológicos específicos, detectar y controlar el dolor, adquirir habilidades de comunicación, dar apoyo psicosocial y espiritual básico, abordar la toma de decisiones compartida para aquellas sensibles y complejas, y ser consciente de las opciones de CPP avanzados³.

Comunicación

La comunicación de alta calidad es una habilidad clínica básica, la cual debe ser oportuna, comprensible, equilibrada y servir de apoyo emocional¹. Se debe tener como objetivo garantizar que la atención brindada coincida estrechamente con las necesidades de cada individuo².

Es importante respetar los deseos de los niños y sus familias con respecto a qué información quieren y no quieren saber, cuándo la quieren recibir, teniendo en cuenta la capacidad de comprensión del niño^{1,2,5}. En pediatría, es frecuente que los padres tengan que tomar decisiones, aún más en niños con ENG que presentan capacidades limitadas de comunicación y razonamiento^{1,6}. De todos modos, siempre que sea posible, en las decisiones se debe incluir al niño¹.

Es esencial centrarse en comprender las preocupaciones, escuchar los valores que impulsan la toma de decisiones y comprender lo que significa la calidad de vida para cada niño en

particular^{4,7}. Reconocer explícitamente los sentimientos y emociones de los padres puede permitir una validación emocional que fortalezca la alianza terapéutica¹.

Definir el pronóstico es clave en la toma de decisiones exitosa, aunque a menudo es complejo establecer un pronóstico preciso en ENG, y manejar la incertidumbre es un desafío frecuente^{1,3-5,8}. La mayoría de los pacientes y sus familias desean hablar sobre el pronóstico con su médico y dichas conversaciones los empodera, les permite planificar con realismo y no son tomadas como perjudiciales si el pronóstico se entrega de una manera sensible, empática, honesta y equilibrada. Es muy importante que el mensaje sea coordinado con todo el equipo de atención⁵. La incertidumbre debe gestionarse de manera productiva, planteando una variedad de escenarios potenciales, permitiendo un equilibrio entre esperanzas y realismo^{1,8}.

La comunicación y la confianza se afianzan mediante la toma de decisiones compartida con las familias, con un intercambio bidireccional de información y la definición de un plan de tratamiento que tome en cuenta los hechos clínicos y las necesidades, preocupaciones y valores de las familias^{1,7}.

Es importante acompañar a las familias durante el proceso de la enfermedad, anticipando las “malas noticias” o deterioro clínico, proceso que se va realizando en conjunto, readaptando los objetivos y priorizando el confort¹.

Es crucial que las consultas finalicen programando un futuro encuentro, sabiendo que dar “malas noticias” implica explicar nuevamente y acompañar el proceso de duelo².

Existen estrategias, como la SPIKES, diseñadas específicamente para comunicar malas noticias (Tabla 1)⁹.

Abordaje de los síntomas

Los niños con ENG tienen síntomas molestos y graves que limitan su calidad de vida, afectan la carga del cuidador y requieren tratamiento multimodal^{1,2,4}. El tratamiento de estos síntomas depende de su reconocimiento². Los niños con ENG a menudo tienen habilidades de comunicación limitadas y son los padres que brindan la mayor parte de los cuidados directos los que mejor interpretan estos síntomas^{1,4,7}.

Es frecuente que los síntomas sean difíciles de controlar, que solo se logre un control parcial de los mismos, y es clave establecer expectativas terapéuticas adecuadas considerando cuáles síntomas son más angustiantes¹:

a. Dolor

El dolor es un síntoma muy prevalente, poco reconocido y muchas veces tratado en forma insuficiente^{4,7,10}. Las conductas de dolor (Tabla 2) refieren a características observadas en un indi-

Tabla 1 | Estrategia SPIKES para comunicación de malas noticias⁹

| | | |
|----------------------------|--|---|
| Entorno (<i>setting</i>) | Preparar el entorno | Conocer la historia detallada. Presentarse Sentarse al nivel del paciente/familia. Establecer contacto visual. Lugar adecuado, evitar distractores. |
| Percepción | Conocer que sabe el paciente/familia | Qué sabe/n sobre la enfermedad y que les preocupa. Cuánto entienden de la enfermedad. Información emocional, preferencias y planes a futuro. |
| Invitación | Que quiere saber el paciente/familia | Qué y cuánto quiere/n saber. A quiénes involucrar. |
| Información (Knowledge) | Comunicar la información | Frases que preparen al paciente familia. No usar lenguaje técnico. Hablar despacio. Dar tiempo para asimilar información. |
| Emoción | Responder a las reacciones con empatía | Esperar tranquilo y callado. Empatía verbal y no verbal. Ofrecer apoyo. |
| Resumen (<i>summary</i>) | Diseñar un plan | Resumir la información. Elaborar planes a seguir y planes alternativos en forma compartida. Acompañar en todo momento. |

Tabla 2 | Conductas de dolor (adaptado de¹⁰)

| | |
|------------------|---|
| Vocalizaciones | Llanto, sollozos, gemidos, jadeo, inhalaciones bruscas. |
| Expresión facial | Muecas, fruncir la frente, entrecerrar los ojos, abrir mucho los ojos, apretar los dientes, bruxismo, mirada angustiada. |
| Consuelo | Imposibilidad de ser consolado o estar cómodo. |
| Interacción | Retracción emocional, necesidad de confort. |
| Sueño | Dificultades para dormir. Aumento y disminución del sueño. |
| Movimientos | Movimientos más marcados de brazos y piernas, inquietud, nerviosismo, sobresaltos, evitar contacto, posturas contorsivas. |
| Tono | Rigidez de las extremidades, puños cerrados, opistótonos, resistencia al movimiento. |
| Psicológicos | Taquicardia, sudoración, escalofríos, cambio de color, palidez, retención de la respiración, lágrimas. |
| Atípicos | Facies embotadas, risa, conductas autolesivas. |

viduo con dolor y se consideran un medio válido para la evaluación cuando los niños no pueden autoinformarlo^{1,4,10}. A menudo son específicas de cada paciente¹.

Cada vez existen más herramientas diseñadas para evaluar el dolor en niños con ENG y no hay consenso para recomendar una sobre otra^{1,4,10}.

Los niños con ENG frecuentemente sufren dolor tanto agudo como crónico¹. El dolor agudo suele ser nociceptivo, y secundario a una lesión identificable, mientras que el dolor crónico es un dolor continuo o recurrente, secundario a una transmisión anormal de señales atribuibles a disfunción o excitabilidad alterada de origen neuropático periférico o central^{1,10}.

El estándar de atención para el tratamiento del dolor en pediatría es la analgesia multimodal, que combina modalidades farmacológicas y no farmacológicas¹.

El dolor nociceptivo agudo leve se trata con analgésicos no esteroideos⁹. Los opioides se utilizan para tratar el dolor agudo moderado a grave, siendo la morfina el más comúnmente utilizado^{1,11}. Se pueden utilizar medicamentos coadyuvantes (anticonvulsivantes, antidepresivos, etc.)^{10,11}.

Los niños con dolor crónico pueden beneficiarse del uso de fármacos dirigidos a las vías de señalización del dolor (gabapentina, antidepresivos tricíclicos, inhibidores de la recaptación de serotonina y norepinefrina, inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina, cannabinoides y antiepilépticos)^{1,11}. En ocasiones, el tratamiento empírico dirigido a las causas centrales de dolor puede reducir la necesidad de pruebas invasivas en busca de la fuente nociceptiva^{1,10}.

b. Hiperalgnesia visceral

La hiperalgnesia visceral ocurre por una respuesta alterada ante un estímulo del tracto gastrointestinal en un niño con ENG^{1,4,10}. Es causa frecuente de dolor crónico en niños con ENG y su tratamiento se basa en el uso de gabapentina, entre otros^{1,10}.

c. Sueño

Los trastornos del sueño son frecuentes en los niños con ENG, con importante impacto en sus

vidas y de la familia^{1,12,13}. Estas alteraciones a menudo están infradiagnosticadas y/o infratratadas¹². Su etiología es multifactorial, resultando de una combinación de factores intrínsecos y extrínsecos¹². El dolor se reconoce como un factor esencial a considerar¹². El insomnio crónico y los trastornos del ritmo circadiano son los trastornos más prevalentes, aunque con frecuencia se presentan múltiples problemas de sueño, ya sea de forma simultánea o sucesiva^{12,13}.

El abordaje es multidisciplinario e incluye intervenciones farmacológicas y no farmacológicas personalizadas¹². Las intervenciones conductuales y los ajustes en las rutinas de sueño son siempre el tratamiento de primera línea^{12,14}. De ser necesario el uso de fármacos, se recomienda la monoterapia como primera línea¹⁴. Se suele iniciar con melatonina, pudiendo requerirse el uso de clonidina, gabapentina, antipsicóticos atípicos, agonistas de los receptores de melatonina e hipnóticos^{1,12}.

d. Irritabilidad

La irritabilidad se trata de un estado conductual exacerbado y sostenido asociado con llanto o agitación durante el cual el niño no se puede consolar¹⁰. El dolor, la intolerancia alimentaria y la disfunción autonómica pueden presentarse con irritabilidad como parte de sus síntomas y el tratamiento generalmente se dirige a una de estas etiologías¹.

e. Trastornos autonómicos

La regulación inadecuada del sistema nervioso autónomo es atribuida a alteraciones en el hipotálamo, manifestándose como taquicardia, hipertermia, rubicundez, vómitos, sudoración, salivación, dolor abdominal y agitación¹. Para su tratamiento se recomiendan benzodiazepinas, gabapentina, pregabalina, bromocriptina, clonidina, beta agonistas y baclofeno¹.

Cuidar a los cuidadores

Los padres de niños con ENG dedican muchas horas al cuidado de sus hijos, y con frecuencia experimentan grandes problemas en su salud física (incluyendo mayor mortalidad), emocional, social y económica^{2,4,6}. No es fácil para los padres delegar sus responsabilidades

de cuidado, por lo que el apoyo es muy importante para garantizar que los cuidadores primarios puedan resguardar su calidad de vida mientras cuidan al niño⁶.

El apoyo al cuidador por parte del equipo de salud comienza con la evaluación adecuada de sus necesidades, siendo importante ayudarlos a encontrar una manera de permitirse su propia vida social y recreativa^{2,6}.

Cuidados al final de la vida

Continuar cuidando a un paciente y a su familia, incluso cuando la muerte parece inminente, es un aspecto muy importante de la atención médica. Es clave priorizar las terapéuticas en base al beneficio, evitando las medidas fútiles y adecuando los tratamientos de los síntomas molestos de esta etapa vital¹.

La toma de decisiones compartida en el final de la vida también juega un papel central⁷. Las conversaciones oportunas sobre los objetivos terapéuticos iniciadas antes de las últimas semanas de vida se asocian con una mejor alineación de la atención con las preferencias de los pacientes³. El objetivo central es reducir el sufrimiento y mejorar la calidad de la atención, calidad de vida y priorizar el confort, procurando una muerte digna^{2,3}.

En estadios terminales, los niños a menudo desarrollan nuevos síntomas como la disnea grave, delirio y agitación¹. “Una buena muerte” se describe como aquella con dignidad y sin sufrimiento¹⁵. Para síntomas que son refractarios y causan sufrimiento intolerable en los últimos días de la vida, la sedación paliativa es útil, definiendo a la misma como la reducción deliberada de la conciencia del paciente a un nivel que alivia adecuadamente el sufrimiento refractario e intolerable sin acortar la duración de la vida¹⁵. Es una intervención de último recurso que requiere planificación multidisciplinaria que involucra al paciente, al equipo médico y a la familia¹⁵.

Después de la muerte de un niño, los padres necesitan privacidad, y la creación de espacio que permita el acceso a familiares y amigos si lo desean¹⁶. Es muy importante darles tiempo con el cuerpo de su hijo, así como desmedicalizar al mismo (quitar vías, catéteres, etc.), para mejorar los recuerdos de los padres que tendrán de ese momento¹⁶.

Duelo

La pérdida de un hijo es una experiencia devastadora¹⁶. Los padres suelen sentir un profundo apego a un equipo médico que ha cuidado a su hijo durante mucho tiempo y ha forjado un vínculo único con ellos. Las familias suelen valorar la participación directa de miembros conocidos del equipo médico en su apoyo en el duelo^{1,4,17}.

Es fundamental que los equipos sanitarios comprendan la experiencia continua de pérdida que enfrentan los padres en duelo y brinden el apoyo necesario en el hospital y después del alta¹⁶. La comunicación incompleta, inexacta, abrupta, dura o irreflexiva puede tener un efecto duradero y perjudicial en los padres en duelo¹⁷.

No existe una forma “correcta” de sentirse para los miembros de la familia, y normalizar estas emociones complejas es muy importante¹. Es posible que los padres no puedan escuchar ni procesar información inmediatamente después de la muerte de su hijo, pero sí más adelante¹⁶.

Conclusiones

Los niños con ENG se benefician de los CPP. El enfoque interdisciplinario inherente a los CPP promueve la atención integral de la persona. El trabajo conjunto con médicos de CPP puede ayudar a identificar y abordar qué síntomas son las mayores barreras para mejorar la calidad de vida y qué estrategias están en línea con los objetivos y valores de la familia.

Conflicto de intereses: Ninguno para declarar

Bibliografía

1. HarnEnz Z, Vermilion P, Foster-Barber A, Treat L. Pediatric neuropalliative care. *Handb Clin Neurol* 2023; 191: 157-84.
2. Boersma I, Miyasaki J, Kutner J, Kluger B. Palliative care and neurology: time for a paradigm shift. *Neurology* 2014; 83: 561-7.
3. Creutzfeldt CJ, Kluger B, Kelly AG, et al. Neuropalliative care: Priorities to move the field forward. *Neurology* 2018; 91: 217-6.
4. Bogetz JF, Lemmon ME. Pediatric palliative care for children with severe neurological impairment and their families. *J Pain Symptom Manage* 2021; 62: 662-7.
5. Holloway RG, Gramling R, Kelly AG. Estimating and communicating prognosis in advanced neurologic disease. *Neurology* 2013; 80: 764-72.
6. Ribbers S, Wager J, Hartenstein-Pinter A, Zernikow B, Reuther M. Core outcome domains of pediatric palliative care for children with severe neurological impairment and their families: A qualitative interview study. *Palliat Med* 2020; 34: 309-18.
7. Allen KA. Parental decision-making for medically complex infants and children: an integrated literature review. *Int J Nurs Stud* 2014; 51: 1289-304.
8. Gofton TE, Chum M, Schulz V, Gofton BT, Sarpal A, Watling C. Challenges facing palliative neurology practice: A qualitative analysis. *J Neurol Sci* 2018; 385: 225-31.
9. Buckman R. Communication skills in palliative care: a practical guide. *Neurol Clin* 2001; 19: 989-1004.
10. Hauer J, Houtrow AJ; Section on Hospice and Palliative Medicine, Council on Children with Disabilities. Pain assessment and treatment in children with significant impairment of the central nervous system. *Pediatrics* 2017; 139: e20171002.
11. Friedrichsdorf SJ, Goubert L. Pediatric pain treatment and prevention for hospitalized children. *Pain Rep* 2019; 5: e804.
12. Mercante A, Owens J, Bruni O, et al. Pediatric Sleep and Palliative Care Group. International consensus on sleep problems in pediatric palliative care: Paving the way. *Sleep Med* 2024; 119: 574-83.
13. Dreier LA, Zernikow B, Stening K, Wager J. Insights into the frequency and distinguishing features of sleep disorders in pediatric palliative care incorporating a systematic sleep protocol. *Children (Basel)* 2021; 8: 54.
14. Blackmer AB, Feinstein JA. Management of sleep disorders in children with neurodevelopmental disorders: a review. *Pharmacotherapy* 2016; 36: 84-98.
15. Patel C, Kleinig P, Bakker M, Tait P. Palliative sedation: A safety net for the relief of refractory and intolerable symptoms at the end of life. *Aust J Gen Pract* 2019; 48: 838-45.
16. October T, Dryden-Palmer K, Copnell B, Meert KL. Caring for parents after the death of a child. *Pediatr Crit Care Med* 2018; 19: S61-S68.
17. Snaman JM, Kaye EC, Torres C, Gibson DV, Baker JN. Helping parents live with the hole in their heart: The role of health care providers and institutions in the bereaved parents' grief journeys. *Cancer* 2016; 122: 2757-65.