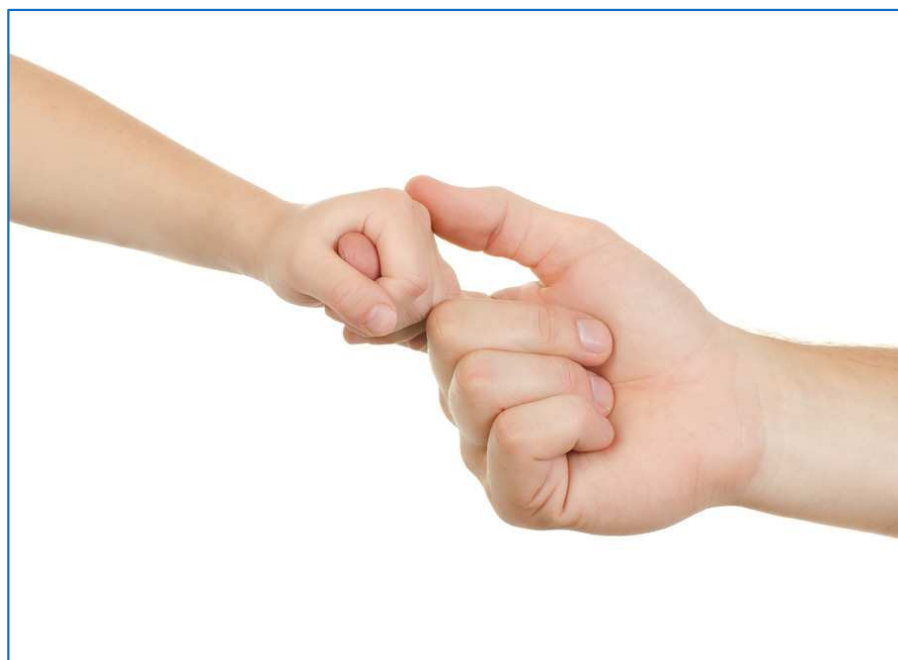


# MODELO DE CUIDADOS PALIATIVOS PEDIÁTRICOS DE CASTILLA Y LEÓN



**DIRECCIÓN GENERAL DE ASISTENCIA SANITARIA**  
**GERENCIA REGIONAL DE SALUD. JUNTA DE CASTILLA Y LEÓN**

**1 de febrero de 2019**

Cuando vayan mal las cosas como a veces suelen ir,  
cuando ofrezca tú camino solo cuestas que subir,  
cuando tengas poco haber pero mucho que pagar,  
y precisas sonreír aun teniendo que llorar,  
cuando ya el dolor te agobie y no puedas ya sufrir,  
descansar acaso debes  
¡pero nunca desistir!

*Rudyard Kipling*

## **AUTORES**

### **Antonio Hedrera Fernández**

*Pediatra, Sección de Neuropediatría. Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid*

### **David Gabaldón Pastor**

*Pediatra. Hospital Universitario de Burgos*

### **Francisco Fernández Carrión**

*Pediatra, UCI Pediátrica. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca*

### **M<sup>a</sup> del Mar López Gonzalez**

*Pediatra. Centro de Salud de Villoría del Área de Salud de Salamanca*

### **Pablo del Villar Guerra**

*Pediatra. Hospital General de Segovia*

### **Flor de Castro Rodríguez**

*Directora Técnica de Asistencia Sanitaria de la Dirección General de Asistencia Sanitaria de la Gerencia Regional de Salud*

### **Siro Lleras Muñoz**

*Jefe del Servicio de Coordinación Asistencial, Sociosanitaria y Salud Mental de la Dirección General de Asistencia Sanitaria de la Gerencia Regional de Salud*

### **M<sup>a</sup> Cristina Rodríguez Caldero**

*Técnico del Servicio de Coordinación Asistencial, Sociosanitaria y Salud Mental de la Dirección General de Asistencia Sanitaria de la Gerencia Regional de Salud*

### **Pilar Herrero Gil**

*Técnico del Servicio de Coordinación Asistencial, Sociosanitaria y Salud Mental de la Dirección General de Asistencia Sanitaria de la Gerencia Regional de Salud*

### **M<sup>a</sup> del Rosario Villa Carcedo**

*Técnico del Servicio de Coordinación Asistencial, Sociosanitaria y Salud Mental de la Dirección General de Asistencia Sanitaria de la Gerencia Regional de Salud*

*Agradecemos la colaboración a los Servicios de Pediatría, a las Comisiones de Cuidados Paliativos de las Áreas de Salud, al Servicio de Estadística de la Consejería de Sanidad de la Junta de Castilla y León y a todos los que con sus aportaciones han mejorado este documento.*

*Nuestro especial agradecimiento a Ricardo Martino Alba (Coordinador de los Cuidados Paliativos Pediátricos del Hospital Niño Jesús de Madrid) y a Sonia Peláez Moya (Coordinadora Técnica de la Estrategia de Cuidados Paliativos Pediátricos del Sistema Nacional de Salud).*

## **ÍNDICE**

- 1. INTRODUCCIÓN**
- 2. ANÁLISIS DE SITUACIÓN**
- 3. POBLACIÓN DIANA**
- 4. OBJETIVOS**
- 5. ACCIONES ESPECÍFICAS**
- 6. BIBLIOGRAFÍA**
- 7. SIGNIFICADO DE LAS SIGLAS**

# 1. INTRODUCCIÓN

Los cuidados paliativos en la edad pediátrica y la adolescencia constituyen, en estos momentos, una realidad y una necesidad específica, que requieren de una organización precisa y, a la vez, unos conocimientos muy especializados y avanzados por parte de los profesionales<sup>1</sup>.

Los CPP (Cuidados Paliativos Pediátricos) fueron descritos en el año 2003<sup>2</sup> como el enfoque activo y total en el cuidado de niños y jóvenes con enfermedades que limitan su vida, desde el momento en que se diagnostica o identifica esa situación, a lo largo de la vida, la muerte del niño y más allá.

## 1.1.- Características de los Cuidados Paliativos Pediátricos

- Los destinatarios son el paciente y su familia (padres, hermanos, abuelos) que se constituyen como una unidad para la atención.
- El objetivo principal es conseguir la mejor calidad de vida posible de las personas afectadas.
- Suponen el cuidado activo físico, psicológico, social y espiritual, lo que implica disponer de un equipo interdisciplinar que incluya al menos: pediatra, enfermera, psicólogo, trabajador social y asistente espiritual.
- El inicio de los cuidados debe ser temprano, desde el diagnóstico de la enfermedad, no solo en la fase final de vida.
- Los CPP afirman la vida. No adelantan ni posponen la muerte, pero sí la consideran un proceso natural.

## 1.2.- Especificidad de los Cuidados Paliativos Pediátricos

Los niños y adolescentes así como sus familias deben recibir asistencia de equipos específicos de CPP, ya que hay numerosos criterios que los hacen diferentes de los cuidados paliativos de adultos:

- Reducido número de casos.
- Amplia variedad de enfermedades, predominando las neurodegenerativas.
- Disponibilidad limitada de fármacos específicos en la edad pediátrica y la adolescencia, así como falta de experiencia con dosis farmacológicas en situaciones de final de vida y el control de síntomas.
- Factores relacionados con el desarrollo y crecimiento del paciente.

- El papel imprescindible de la familia, perteneciente a una cultura determinada y con unos valores propios.
- La intensa implicación emocional.
- El impacto social. El plan de intervención social se adaptará al estadio y características de la enfermedad, incluyendo la “normalización” de la vida social de la familia, sin interrumpir su actividad cotidiana y evitando el aislamiento.
- Cuestiones legales y éticas.

Todos estos criterios varían según la edad del paciente, ya que el rango entre 0 y 18 años es muy amplio. La atención paliativa que precisa un neonato o un adolescente, es muy diferente pues además de tener en cuenta los distintos aspectos clínicos, es preciso considerar los intereses, actividades e ilusiones en las diferentes etapas de la infancia y la adolescencia.

***“los niños y adolescentes que requieren cuidados paliativos tienen que recibirlos de equipos pediátricos específicamente formados”***

## **2. ANÁLISIS DE SITUACIÓN**

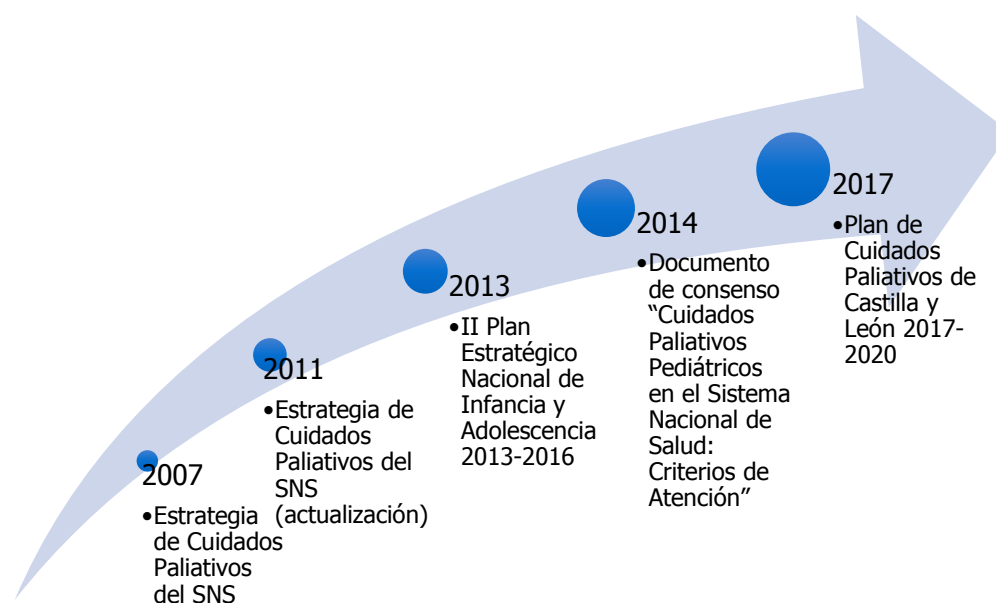
Hasta ahora, en Castilla y León, la mayor parte de los pacientes pediátricos y adolescentes con necesidad de CPP eran atendidos por los recursos generales de cuidados paliativos: AP (Atención Primaria), ESDCP (Equipos de Soporte Domiciliario de Cuidados Paliativos), HADO (Hospitalización a Domicilio), UHCP (Unidades Hospitalarias de Cuidados Paliativos) y en los casos con enfermedades oncológicas, por las Unidades de Oncohematología de origen. No obstante, en los últimos años se han ido incorporado los servicios de pediatría, si bien de manera muy heterogénea.

La Consejería de Sanidad puso en marcha en 2016 un curso de formación en CPP y desde entonces existe un creciente interés por parte de los profesionales de pediatría. Fruto de este interés y de la necesidad de dar respuesta a las necesidades de los pacientes y sus familias, han comenzado a configurarse unidades y proyectos de CPP en varias Áreas de Salud de Castilla y León.

### **2.1. Marco de referencia**

La atención paliativa a los pacientes menores de 19 años es un derecho reconocido por organismos internacionales como la OMS, la UNESCO y el Consejo de Europa y una prestación sanitaria que recoge tanto la normativa estatal como la de Castilla y León (Figura 1).

**Figura 1: Evolución normativa en CPP**



*Fuente: Elaboración propia.*

### **2.1.1. Estrategia de Cuidados Paliativos del SNS**

La Estrategia de Cuidados Paliativos del SNS que fue aprobada en el año 2007<sup>3</sup> y posteriormente actualizada en 2011<sup>4</sup> recoge el derecho de la atención paliativa por parte de los pacientes que lo requieran.

### **2.1.2. II Plan Estratégico Nacional de Infancia y Adolescencia 2013-2016**

El II Plan Estratégico Nacional de Infancia y Adolescencia 2013-2016<sup>5</sup> tiene entre sus objetivos 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 la situación, en cualquier nivel asistencial y a lo largo de todo el proceso evolutivo.

### **2.1.3. Cuidados Paliativos Pediátricos en el SNS: Criterios de Atención<sup>6</sup>**

Según el documento de consenso "Cuidados Paliativos Pediátricos en el Sistema Nacional de Salud: Criterios de Atención", las CCAA contarán, al menos, con un equipo interdisciplinar pediátrico de referencia con formación específica que evalúe a los niños que requieren CPP y organice su asistencia en el lugar más adecuado<sup>7</sup>.

### **2.1.4. Plan de Cuidados Paliativos en Castilla y León 2017-2020<sup>1</sup>**

El Plan de Cuidados Paliativos de Castilla y León 2017-2020 se dirige a toda la población. Incluye por primera vez los CPP, y recoge la necesidad de que los pacientes en edad pediátrica y la

adolescencia sean atendidos por profesionales con formación avanzada en CPP y/o especialistas en pediatría<sup>8</sup>.

### ***El Plan Regional de Cuidados Paliativos de Castilla y León es el marco de referencia de los CPP***

Para garantizar una atención especializada e integrada del paciente pediátrico y adolescente, que es uno de los objetivos prioritarios del Plan (objetivo 1.7), se definen unas acciones específicas:

- Inicio precoz de los cuidados.
- Personalización máxima de la atención paliativa.
- Atención a las necesidades psicoemocionales, comunicativas, relacionales, sociales y espirituales del paciente.
- Apoyo psicoemocional continuo a los familiares y resto de seres queridos, así como de la red de cuidadores del paciente.
- Evaluación de la situación social y laboral del entorno familiar más próximo.
- Promoción de la docencia y la capacitación específica de los profesionales en CPP.
- Establecimiento de protocolos específicos en CPP.
- Implicación de todos los recursos del Área de Salud siguiendo el Proceso Asistencial Integrado (PAI) de cuidados paliativos que es el marco clínico de referencia.

El objetivo 5.3 propone como acción la promoción de la investigación en CPP. El Plan también establece que un pediatra forme parte de la Comisión de Cuidados Paliativos del Área de Salud y recoge el compromiso realizar una guía de actuación de CPP para Castilla y León.

## **2.2. Análisis epidemiológico**

En España, cada año, mueren unos 3.300 niños y adolescentes<sup>6</sup>, el 60% de los cuales fallecen por causas previsibles, es decir, susceptibles de CPP. De estos, al contrario de lo que acontece en la edad adulta, solo un tercio se debe a enfermedades oncológicas, mientras que el resto de los casos se deben a enfermedades no oncológicas, predominantemente neurológicas.

### **2.2.1. La mortalidad en la infancia y la adolescencia en Castilla y León**

En el año 2017 fallecieron 79 niños y adolescentes (de 0 a 18 años) de las 28.979 personas fallecidas de todas las edades en Castilla y León (Tabla 1 y Figura 2).



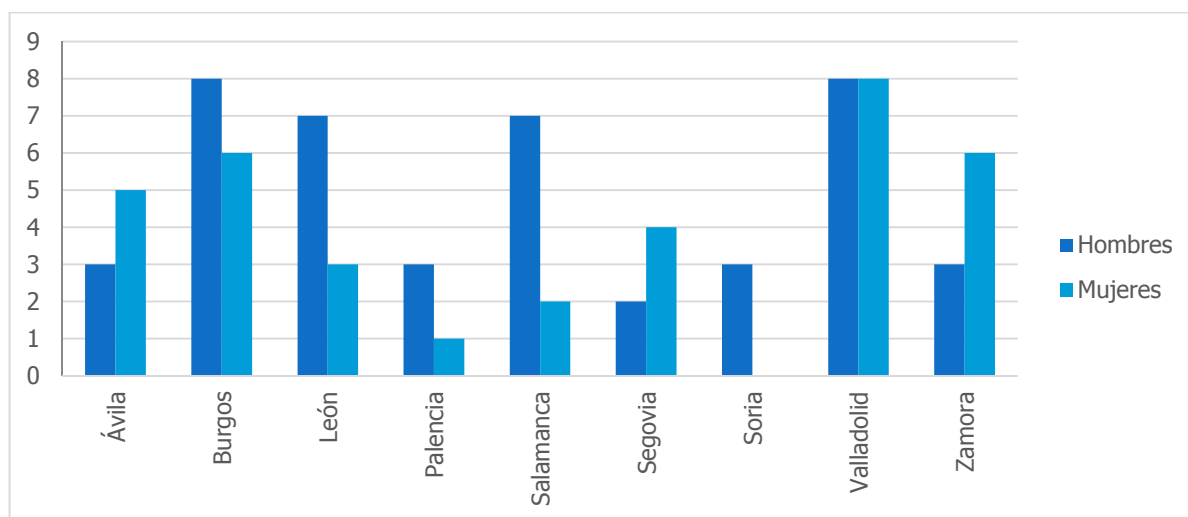
**Tabla 1. Número de fallecidos de 0 a 18 años en Castilla y León por provincia y sexo. Año 2017**

PROVINCIA	Varones	Mujeres	Ambos sexos
Ávila	3	5	8
Burgos	8	6	14
León	7	3	10
Palencia	3	1	4
Salamanca	7	2	9
Segovia	2	4	6
Soria	3	0	3
Valladolid	8	8	16
Zamora	3	6	9
<b>CyL</b>	<b>44</b>	<b>35</b>	<b>79</b>

*Fuente: Elaboración propia con datos del INE.*

*Nota: Se dispone de datos por provincia pero no por Área de Salud.*

**Figura 2. Fallecimientos de 0 a 18 años en Castilla y León por provincia y sexo. Año 2017**

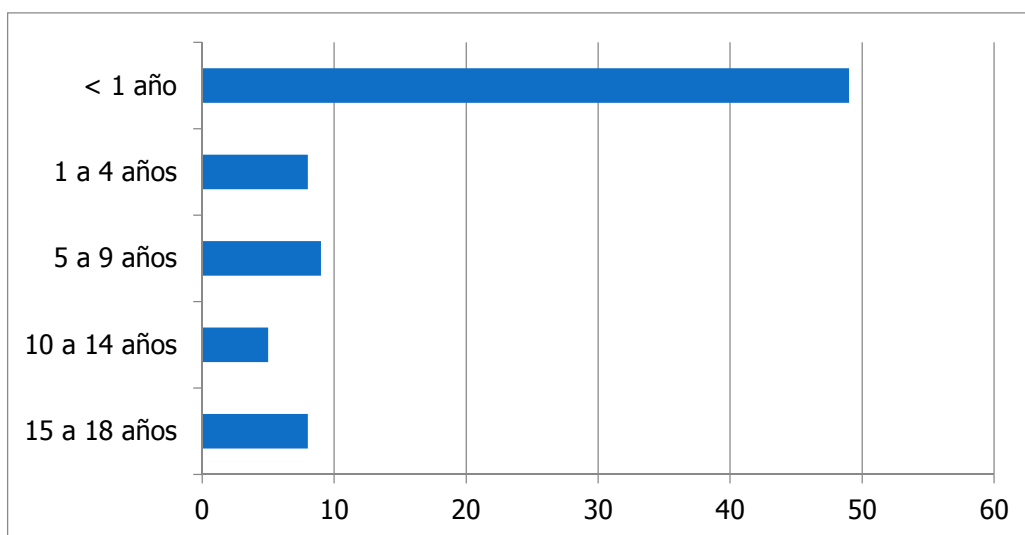


*Fuente: Elaboración propia con datos del INE.*

*Nota: Se dispone de datos por provincia pero no por Área de Salud.*

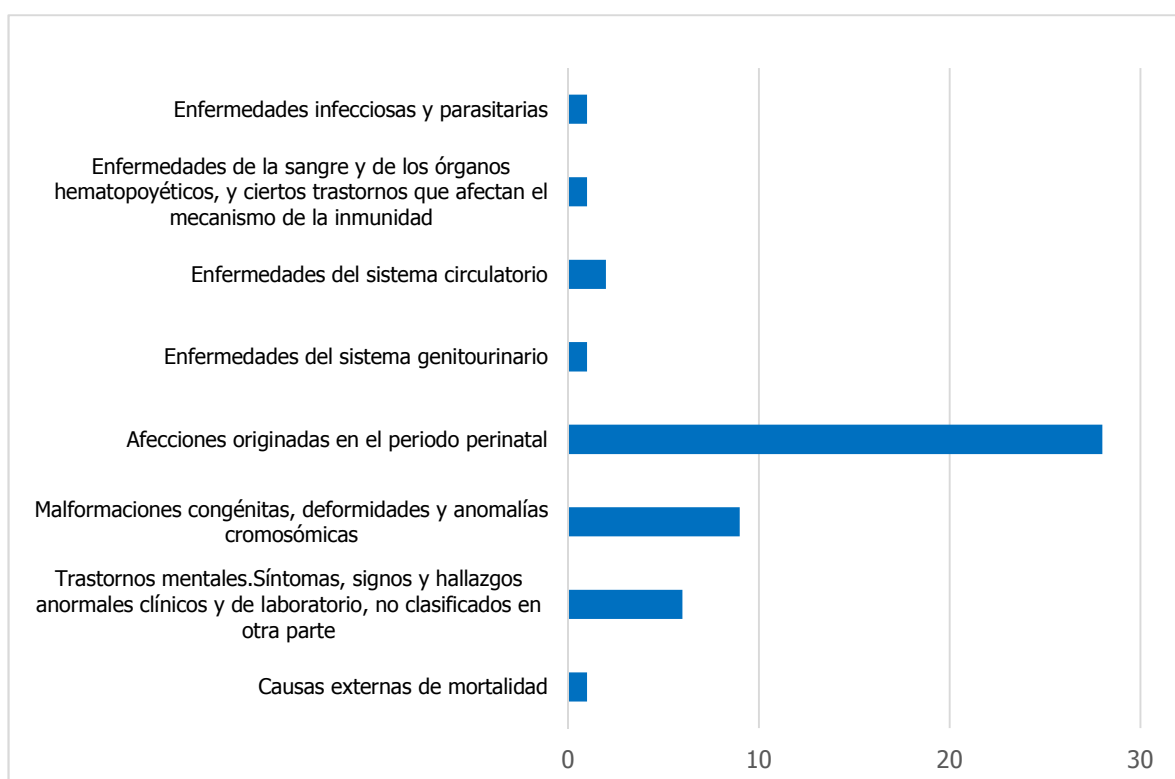
La mortalidad infantil (0 a 1 año) es la más alta (Figura 3) y de ella, el mayor número de fallecimientos ocurren en el periodo perinatal (Figura 4).

**Figura 3. Número de fallecidos por tramos de 0 a 18 años en Castilla y León. Año 2017**



*Fuente: Elaboración propia con datos del INE.*

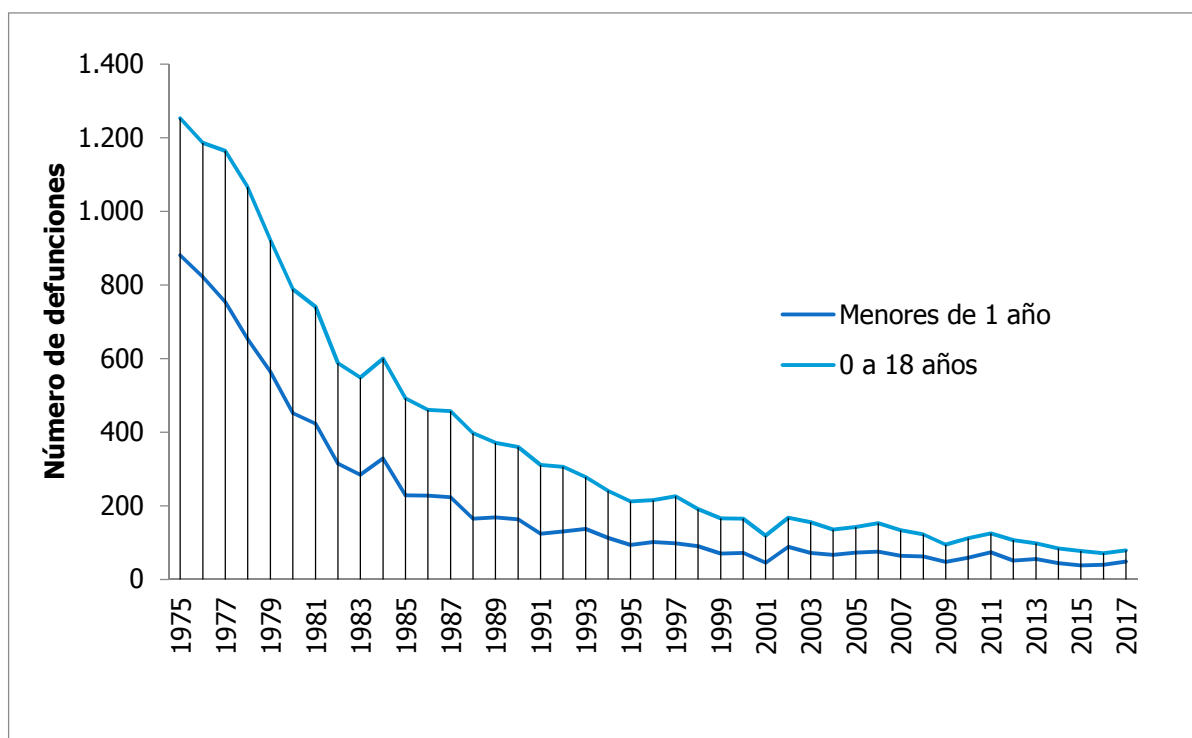
**Figura 4. Defunciones de menores de 1 año en Castilla y León por causa. Año 2017**



*Fuente: Elaboración propia a partir de datos del INE.*

Se está produciendo una disminución progresiva del número de fallecimientos en la edad pediátrica y la adolescencia, pero al mismo tiempo, hay una mayor supervivencia de pacientes con enfermedades que limitan o amenazan la vida, es decir cada vez es mayor la necesidad de CPP (Figura 5).

**Figura 5. Evolución de las defunciones de 0 a 18 años en Castilla y León 1975-2017**



*Fuente: Elaboración propia a partir de datos del INE.*

### 2.2.2. Necesidad de CPP en Castilla y León

En los países de nuestro entorno, la tasa de prevalencia estimada que necesitan CPP generales es de 10-15 casos por cada 10.000 niños y adolescentes (0-18 años), teniendo un papel preferente en su atención, los profesionales de Atención Primaria. De los pacientes estimados, la mitad requerirán CPP especializados, es decir necesitarán el soporte de equipos específicos pediátricos.

Según las tasas de prevalencia estimadas y de acuerdo al número de TSI (Tarjeta Sanitaria Individual), en la Tabla 2 aparecen los casos que se estima serían subsidiarios de recibir tratamiento paliativo pediátrico en cada una de las 11 Áreas de Salud de Castilla y León. El total de casos con necesidad de CPP generales es de 532 pacientes y de ellos, 266 necesitarían atención paliativa pediátrica especializada.

**Tabla 2: Estimación de pacientes con necesidad de CPP por Áreas de Salud, según número de TSI en el año 2017**

	<b>T.S.I. 0–18 años</b>	<b>Nº pac. con necesidad CPP generales</b>	<b>Nº pac. con necesidad CPP especializados</b>
<b>Ávila</b>	23.764	36	18
<b>Burgos</b>	58.261	87	44
<b>León</b>	41.690	63	31
<b>El Bierzo</b>	17.390	26	13
<b>Palencia</b>	22.208	33	17
<b>Salamanca</b>	47.248	71	36
<b>Segovia</b>	24.676	37	19
<b>Soria</b>	13.427	20	10
<b>Valladolid Oeste</b>	47.069	71	35
<b>Valladolid Este</b>	38.351	58	29
<b>Zamora</b>	20.865	31	16
<b>Castilla y León</b>	354.949	532	266

*Fuente: Elaboración propia con datos de TSI a 31 de diciembre de 2017.*

### 2.2.3. Dispositivos asistenciales públicos de Castilla y León

La distribución de los dispositivos asistenciales públicos de las Áreas de Salud de Castilla y León (Tablas 3 y 4) da una idea de los recursos disponibles tanto de AP como de AH (Atención Hospitalaria) para prestar CPP en caso de necesidad.

**Tabla 3: Recursos materiales en Atención Primaria por Área de Salud. Año 2017**

Área de Salud	Zonas Básicas de Salud (ZBS)				Centros de Salud	Consultorios Locales	PAC	Centros de Guardia
	Total	Urbanas	Semiurbanas	Rurales				
<b>Ávila</b>	23	5	2	16	22	339	19	1
<b>Burgos</b>	37	11	5	21	37	596	24	3
<b>León</b>	28	6	2	20	28	598	21	2
<b>El Bierzo</b>	11	4	0	7	11	143	8	1
<b>Palencia</b>	21	5	1	15	20	310	16	1
<b>Salamanca</b>	36	11	2	23	36	412	26	2
<b>Segovia</b>	16	3	1	12	16	285	13	6
<b>Soria</b>	14	2	0	12	14	345	12	2
<b>Valladolid Oeste</b>	17	8	0	9	17	105	11	0
<b>Valladolid Este</b>	24	12	1	11	24	125	13	1
<b>Zamora</b>	22	4	3	15	22	411	16	1
<b>Castilla y León</b>	<b>249</b>	<b>71</b>	<b>17</b>	<b>161</b>	<b>247</b>	<b>3.669</b>	<b>179</b>	<b>20</b>

*Fuente: Consejería de Sanidad de la Junta de Castilla y León.*

**Tabla 4: Distribución de los Complejos Asistenciales/Hospitales y de los Centros de Especialidades por provincia. Año 2017**

Provincia	Denominación	Composición	Centro de Especialidades
Ávila	C.A. de Ávila	H. Nuestra Señora de Sonsoles	C.E. de Ávila
		H. Provincial de Ávila	C.E. de Arenas de San Pedro
Burgos	C.A.U. de Burgos	H. Universitario de Burgos	C.E. de las Merindades-Villarcayo
		H. Fuente Bermeja	C.E. de Aranda de Duero
	H. Santiago Apóstol		
	H. Santos Reyes		
León	C.A.U. de León	H. de León	C.E. Hermanos Larucea
		H. Santa Isabel	C.E. José Aguado
		H. Monte San Isidro	C.E. de Astorga*
	H. El Bierzo		C.E. de Villablino
Palencia	C.A.U. de Palencia	H. Río Carrión	C.E. de Cervera de Pisuerga
		H. San Telmo	
Salamanca	C.A.U. de Salamanca	H. Universitario de Salamanca	C.E. de Ciudad Rodrigo
		H. Los Montalvos	
Segovia	C.A. de Segovia	H. General de Segovia	
Soria	C.A. de Soria	H. Santa Bárbara	
		H. Virgen del Mirón	
Valladolid	H. Universitario Río Hortega		C.E. Arturo Eyrías
	H. Clínico Universitario de Valladolid		C.E. Pilarica
	H. Medina del Campo		
Zamora	C.A. de Zamora	H. Virgen de la Concha	C.E. de Benavente
		H. Provincial de Zamora	
		H. de Benavente	

\* Centro de Salud y Especialidades de Astorga.

Fuente: Consejería de Sanidad de la Junta de Castilla y León.

Los Complejos Asistenciales/Hospitales se clasifican en grupos, de acuerdo a variables de dotación, oferta de servicios, actividad, complejidad e intensidad docente. Algunos ya disponen de camas polivalentes en las Unidades de Pediatría (Tabla 5) que es donde tienen que ingresar los casos con necesidad de CPP.

**Tabla 5: Distribución por grupo de clasificación de los Complejos Asistenciales/ Hospitales y camas polivalentes de CPP en las Unidades de Pediatría. Año 2018**

Grupo	Denominación	Camas Polivalentes
<b>GRUPO I</b>	H. Santiago Apóstol	4
	H. Santos Reyes	0
	H. Medina del Campo	5
<b>GRUPO II</b>	C.A. de Ávila	0
	H. El Bierzo	0
	C.A.U. de Palencia	0
	C.A. de Segovia	2
	C.A. de Soria	2
	C.A. de Zamora	0
<b>GRUPO III</b>	C.A.U. de Burgos	3
	C.A.U. de León	0
	H.U. Río Hortega	2
	H.C.U. de Valladolid	4
<b>GRUPO IV</b>	C.A.U. de Salamanca	6

*Fuente: Consejería de Sanidad de la Junta de Castilla y León.*

Para prestar la atención en Castilla y León (Tablas 6 y 7) hay 278 pediatras en AP y de 148 en AH. La Cartera de Servicios tanto de AP como de AH tiene definido e implementado el Servicio de Cuidados Paliativos en todas las Áreas de Salud, pero ninguna de ellas dispone del Servicio de CPP.

La edad pediátrica actual para la atención es de 0 a 14 años, pero en los CPP se atenderán niños y adolescentes de 0 a 18 años, lo que puede plantear dificultades en la organización de AP o en los servicios de urgencias pediátricas de los hospitales.

**Tabla 6: Estructura de personal en AP por Área de Salud. Año 2016**

	Profesionales de Atención Primaria								
	Médicos						Personal de enfermería		Resto
	Médicos de familia			Pediatras			Enfermeros/as	Matronas	Trabajadores Sociales
	EAP	Área	Total	EAP	Área	Total			
Ávila	188	65	253	13	5	18	227	13	8
Burgos	322	75	397	34	8	42	352	23	11
León	298	64	362	22	11	33	351	20	12
El Bierzo	123	34	157	15	1	16	155	8	6
Palencia	180	54	234	15	4	19	192	13	7
Salamanca	329	74	403	35	4	39	373	22	7
Segovia	168	46	214	11	7	18	165	10	9*
Soria	121	35	156	6	5	11	128	6	6
Valladolid Oeste	172	36	208	21	10	31	194	15	5
Valladolid Este	205	49	254	23	10	33	250	20	6
Zamora	212	50	262	12	6	18	236	13	6
<b>Total</b>	<b>2.318</b>	<b>582</b>	<b>2.900</b>	<b>207</b>	<b>71</b>	<b>278</b>	<b>2.623</b>	<b>163</b>	<b>83</b>

\* Una de las plazas es compartida.

Fuente: Elaboración propia con datos de la Consejería de Sanidad de la Junta de Castilla y León.

**Tabla 7. Plantilla orgánica de facultativos pediátricos en hospitales de Castilla y León**

LICENCIADOS ESPECIALISTAS	PEDIATRÍA	UCI PEDIÁTRICA	PEDIATRA NEONATÓLOGO
C.A. ÁVILA	12		
C.A.U. BURGOS	15	5	5
H. SANTIAGO APÓSTOL	5		
H. SANTOS REYES	6		
C.A.U. LEÓN	11	5	4
H. EL BIERZO	7		
C.A.U. PALENCIA	8		
C.A.U. SALAMANCA	21	5	7
C.A. SEGOVIA	9		
C.A. SORIA	6		
H. U. RÍO HORTEGA DE VALLADOLID	18		6
H. C. U. DE VALLADOLID	18	5	4
H. MEDINA DEL CAMPO	5		
C.A. ZAMORA	7		
<b>CASTILLA Y LEON</b>	<b>148</b>	<b>20</b>	<b>26</b>

Fuente. Portal de Transparencia. Plantilla orgánica de la Consejería de Sanidad de la Junta de Castilla y León.

## 3. POBLACIÓN DIANA

### 3.1. ¿Qué pacientes necesitan CPP?

Los CPP van dirigidos a niños y adolescentes que presentan una enfermedad en fase avanzada (Tabla 8), entendiendo por esta la que cumple las siguientes condiciones<sup>6</sup>:

- Enfermedad incurable, avanzada y progresiva.
- Pronóstico de vida limitado.
- Escasa posibilidad de respuesta a tratamientos específicos.
- Evolución de carácter oscilante con frecuentes crisis de necesidades.
- Intenso impacto emocional y familiar.
- Repercusiones sobre la estructura cuidadora.
- Alta demanda y uso de recursos.

**Tabla 8. Código CIE-10 de enfermedades susceptibles de CPP<sup>6</sup>**

Causas de defunción	Código CIE-10
I. Enfermedades infecciosas y parasitarias	B20-B25. B44. B90-B92. B94
II. Tumores	C00-D48
III. Enfermedades de la sangre y de los órganos hematopoyéticos, y ciertos trastornos que afectan al mecanismo de inmunidad	D55-D56. D57. D58-61. D63-D64. D66-D77. D81-D84. D86. D89
IV. Enfermedades endocrinas, nutricionales y metabólicas	E22-E25 (excepto E24.4). E31-E32. E34-E35. E70-E72. E74-E80. E83. E84. E85. E88. E90
V. Trastornos mentales y del comportamiento	F01-F04. F72-F73. F78-F79. F84.2
VI. Enfermedades del sistema nervioso	G10-G13. G20-G26. G31-G32. G35-G37. G41. G45-G46. G60-G64. G70-G73. G90-G91. G93-G96. G98-G99. G80-G83
IX. Enfermedades del sistema circulatorio	I11-I13. I15. I20-I25. I27-I28. I31. I34-I37. I42. I50-I51. I69-I70. I77. I85. I89
X. Enfermedades del sistema respiratorio	J43-J44. J47. J82. J84
XI. Enfermedades del sistema digestivo	K72-K77
XIII. Enfermedades del sistema osteomuscular y del tejido conjuntivo	M07-M08. M30-M32. M35. M40-M41. M43. M85. M95
XIV. Enfermedades del sistema genitourinario	N07. N11-N13. N15-N16. N18-N19. N25-N29. N31-N33
XVI. Ciertas afecciones originadas en el periodo perinatal	P00-P03. P07-P08. P10-P11. P20-P29. P35-P37. P39. P52-P57. P77. P90. P91
XVII. Malformaciones congénitas, deformidades y anomalías cromosómicas	Q00-Q07. Q20-Q28. Q30-Q34. Q38-Q45. Q60-Q62. Q64. Q77-Q81. Q85-Q87. Q89-Q93
Otros	Y85-Y89



### 3.1.1. Concepto de "punto de inflexión"<sup>6</sup>

Aunque no es nada sencillo, es importante estar alerta para reconocer el denominado "punto de inflexión", que es el momento en la vida del paciente en el que se produce un cambio en la trayectoria clínica de su enfermedad. Se caracteriza por: aceleración en el empeoramiento clínico, disminución de los intervalos libres de síntomas, incremento de ingresos hospitalarios, ausencia de respuesta a la escalada de tratamientos y recaídas repetidas de su proceso basal. La detección precoz de esta situación es importante para establecer las necesidades clínicas y la toma de decisiones compartidas con la familia, mediante un proceso de reflexión progresiva.

## 3.2. Categorías de enfermedades con necesidad de CPP

En 1997, la Association for Children with Life-threatening or Terminal Conditions and their Families (ACT)<sup>9</sup> publicó el primer sistema para categorizar enfermedades y condiciones amenazantes y que limitan la vida en la edad pediátrica y la adolescencia. Uno de sus objetivos era poner de manifiesto que la realidad de los CPP era muy diferente a los cuidados paliativos en la edad adulta cuyo principal foco de atención entonces, eran los pacientes con enfermedades oncológicas. En la Tabla 9 se aprecia la gran variedad de situaciones que requieren CPP englobados en 4 categorías, aunque la comunidad científica actual añade una 5ª categoría que incluye a los recién nacidos con necesidades paliativas<sup>10</sup>.

**Tabla 9. Clasificación ACT de enfermedades de CPP**

ACT	SUBGRUPO	DEFINICIÓN	CONDICIONES	CARACT. PRINC.
1	a	Condición limitante de la vida en la que un tratamiento curativo es posible pero puede fallar.	Cáncer Anomalías Cardíacas	Curación posible
	b	Situación amenazante para la vida de forma aguda en paciente previamente sano	Sepsis meningocócica Politraumatismo	Muerte es posible
2		Condiciones 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 Distrofias musculares VIH/SIDA con tratamiento antiretroviral	Fase de normalidad posterior al diagnóstico

3	a	Condiciones progresivas sin posibilidades de tratamiento curativo en las que el tratamiento es exclusivamente paliativo	Enfermedad de Batten Mucopolisacaridosis VIH/SIDA sin tratamiento antiretroviral	Implacable Evolución usual en años
	b	Condiciones progresivas sin posibilidades de tratamiento curativo en las que el tratamiento es exclusivamente paliativo	Cáncer metastásico ya al diagnóstico sin tratamiento curativo Atrofia muscular espinal tipo I	Implacable Evolución usual en meses
4		Condiciones no progresivas con alteraciones neurológicas severas las cuales pueden causar mayor susceptibilidad a complicaciones del estado de salud,	Parálisis cerebral severa Síndromes pòlimalformativos	Impredecible
5	a	Condición limitante de la vida diagnosticada prenatalmente	Síndromes malformativos (trisomía 13, trisomía 18, anencefalia)	Cuidados paliativos durante el embarazo
	b	Condición amenazante o limitante diagnosticada tras el nacimiento	Asfixia neonatal. Prematuridad extrema con complicaciones neurológicas/respiratorias	Diagnostico no esperado. Incertidumbre pronóstico.

Fuente: Association for Children with Life-threatening or Terminal Conditions and their Families (ACT) modificada por Martino.

### 3.3. Clasificación de los niveles de atención

Todos los casos de CPP se consideran complejos en cuanto a la atención que requieren, por las características especiales que los diferencian de los cuidados paliativos en la población adulta. No obstante, dentro de la complejidad se establecen 3 niveles<sup>11,12</sup>, ya que no todos los pacientes precisan cuidados paliativos pediátricos especializados (Figura 6).

**Figura 6: Niveles de atención de los CPP**



Fuente: Modificado de Hui y Bruera<sup>11</sup>.

### **Nivel 1: Enfoque paliativo**

También denominados Cuidados Paliativos Primarios son adecuados para aquellos pacientes con una enfermedad no susceptible de tratamiento curativo, con buen estado general, sin previsión de una muerte próxima.

Estarán disponibles en cualquier nivel asistencial y formarán parte de las competencias asistenciales de los profesionales. La atención recae principalmente en los profesionales de pediatría de los EAP (Equipos de Atención Primaria) que atienden habitualmente al paciente, pero además intervendrán el resto de profesionales de los EAP en caso necesario: médico de familia, enfermera, trabajador social, fisioterapeuta, matrona, etc.

Los pediatras y las enfermeras de pediatría de AP (así como otros profesionales de los EAP) estarán formados en CPP básicos, según su perfil profesional manteniendo contacto bidireccional con el Equipo de CPP o la Unidad de CCP correspondiente a su Área de Salud.

### **Nivel 2: Cuidados paliativos pediátricos básicos compartidos**

También denominados Cuidados Paliativos Secundarios son los adecuados para pacientes con una enfermedad no susceptible de tratamiento curativo, con regular estado general o cuyas necesidades superen la capacidad o los recursos disponibles en los EAP. En este nivel no hay previsión de muerte próxima.

El Equipo de CPP o la Unidad de CPP prestarán apoyo a los profesionales de AP así como interconsultas a pacientes y familiares, cuando el EAP no sea suficiente para el control de la situación. Contarán también con el apoyo del ESDCP y/o de HADO del Área de Salud correspondiente.

### **Nivel 3: Cuidados paliativos pediátricos especializados**

También denominados Cuidados Paliativos Terciarios son los adecuados para aquellos pacientes con una enfermedad no susceptible de tratamiento curativo, con mal estado general y/o previsión de muerte próxima.

La atención recae principalmente en los profesionales del Equipo de CPP o la Unidad de CPP con la participación del ESDCP y/o el HADO así como de AP. Debe garantizarse la atención en el domicilio durante 24 horas al día, todos los días del año.

## **4. OBJETIVOS**

### **4.1. Objetivo principal**

Mejorar la calidad de vida, previniendo y aliviando el sufrimiento de los pacientes pediátricos en situación avanzada de su enfermedad así como de sus familias. Todo ello mediante una atención integral y personalizada, garantizando el respeto a su dignidad y el derecho a su autonomía.

### **4.2. Objetivos específicos**

- Prestar CPP a todos los pacientes de 0 a 18 años que lo requieran, con independencia del lugar en que se encuentren, durante las 24 horas del día.
- Proporcionar una valoración y atención integral adaptada en cada momento a la situación, en cualquier nivel asistencial y a lo largo de todo el proceso evolutivo, tanto para el paciente como para su familia.
- Crear un modelo en red y las estructuras que sean necesarias que permitan al Servicio de Salud de Castilla y León (Sacyl) ser autosuficiente para atender todos los casos.
- Facilitar la formación y la capacitación específicas de los profesionales en CPP.
- Mejorar el registro de los casos de CPP para conocer las necesidades reales en las Áreas de Salud de Castilla y León.
- Elaborar un PAI (Proceso Asistencial Integrado) adaptado a los CCP para toda la Comunidad Autónoma.

## **5. ACCIONES ESPECÍFICAS**

El modelo de CPP de Castilla y León se deriva del marco general representado por el Plan Regional de CP, del que hereda sus objetivos generales y premisas, y por otra parte de las características diferenciales de los cuidados paliativos pediátricos, que requieren acciones específicas.

### **5.1. Creación de las estructuras necesarias para el desarrollo de los CPP en Castilla y León**

#### **5.1.1 Atención Primaria**

El ámbito de prestación es el Área de Salud, siendo cada uno de los EAP (pediatra y/o médico de familia, enfermera, trabajador social y otros) el nivel básico de atención de todos los casos que requieran CPP.

- Los profesionales dispondrán de formación en CPP de nivel básico.

### **5.1.2. Equipos de Cuidados Paliativos Pediátricos (Equipo de CPP)**

Se deberá constituir un Equipo de CPP en cada ÁREA DE SALUD que no disponga de Unidad de CPP. El Equipo de CPP tendrá carácter interdisciplinar para prestar atención a pacientes pediátricos y adolescentes, así como a sus familiares del Área de Salud.

- Estará coordinado por el Servicio de Pediatría del hospital correspondiente.
- Este Equipo de CPP estará formado al menos por los siguientes profesionales: pediatra, profesional de enfermería, psicólogo, y trabajador social. En función de las necesidades que se detecten podrán añadirse otros profesionales: farmacéuticos, terapeutas, fisioterapeutas, etc.
- Dispondrán de formación en CPP de nivel intermedio.
- El hospital dispondrá al menos de 2 camas de carácter polivalente en el Servicio de Pediatría que se utilizarán en el caso que sea necesario el ingreso de un paciente en la edad pediátrica o la adolescencia de CPP, evitando en lo posible el paso por el Servicio de Urgencias Pediátricas (ningún caso se atenderá en los Servicios de Urgencias Generales).
- Funciones:
  - ✓ Darán soporte y asesoramiento a los profesionales de los EAP del Área de Salud.
  - ✓ Atención de los casos de CPP del Área de Salud que lo requieran por su complejidad (niveles 2 y 3 de la Figura 6). La asistencia se realizará tanto en el domicilio del paciente como en el hospital y en cualquier caso contarán con el apoyo del ESDCP y/o el HADO.

### **5.1.3.- Unidad de Cuidados Paliativos Pediátricos (Unidad de CPP)**

Desde la Gerencia Regional de Salud se determinará en qué Área o Áreas de Salud se creará una Unidad de CPP. Para ello se tendrán en cuenta la prevalencia de casos susceptibles, el grupo al que pertenece el hospital de referencia y otros factores.

- Estará liderada por el Servicio de Pediatría del hospital de referencia.
- La Unidad de CPP estará formada por un número suficiente de los siguientes profesionales: pediatra, profesional de enfermería, psicólogo, y trabajador social. En función de las necesidades que se detecten podrán añadirse a este Equipo otros profesionales: farmacéuticos, terapeutas, fisioterapeutas, etc.
- Los profesionales que conformen la unidad dispondrán de formación avanzada en CPP, según su perfil profesional, principalmente los pediatras y enfermeras de pediatría.
- El hospital dispondrá de un número de camas suficientes (pueden ser polivalentes) en el Servicio de Pediatría que se utilizarán en el caso que sea necesario el ingreso de un

paciente en la edad pediátrica o la adolescencia de CPP, evitando en lo posible el paso por el Servicio de Urgencias Pediátricas (ningún caso se atenderá en los Servicios de Urgencias Generales).

- Funciones:

- ✓ Dar soporte y asesoramiento a los profesionales de los EAP de su ámbito territorial.
- ✓ La Unidad de CPP tendrá la función fundamental de asesoramiento de los Equipos de CPP de los que sea referencia.
- ✓ Atención de los casos de su Área de Salud cuando lo requieran por su complejidad (niveles 2 y 3 de la Figura 6). La asistencia se realizará tanto en el domicilio del paciente como en el hospital y en cualquier caso contarán con el apoyo del ESDCP y/o el HADO.
- ✓ Realizarán actividades formativas, así como de soporte e interconsulta, tanto de los profesionales de su Área como de las Áreas de Salud de las que sean referencia, mediante consultas e interconsultas no presenciales (a través de correo electrónico o teléfono)
- ✓ En los casos que se determinen por sus características o especial complejidad, la Unidad atenderá casos de otras Áreas de Salud.
- ✓ El hospital dispondrá de un número suficiente de camas que puedan ser utilizadas en el caso de que sea necesario.

De esta forma se conforma un modelo de CPP en red y colaborativo, en el que fluye la información y se comparten experiencias entre las diferentes Áreas de Salud, facilitando la consulta de casos y la generación de conocimiento. Es un modelo en el que resulta imprescindible la coordinación entre AP y el hospital de referencia, la disponibilidad de camas polivalentes en el hospital y la formación de los profesionales (tanto en competencias básicas como avanzadas).

## **5.2. Comisión de Trabajo para la Coordinación del “Modelo de CPP de Castilla y León”**

Para reforzar y consolidar el carácter colaborativo y reticular del modelo en nuestra Comunidad Autónoma se considera importante crear una “Comisión de Trabajo de Cuidados Paliativos Pediátricos” que tendrá como funciones principales la coordinación, implantación, desarrollo y seguimiento Modelo de Atención a los Cuidados Paliativos Pediátricos de Castilla y León.

La comisión de trabajo no sustituye a las Comisión de Cuidados Paliativos de cada Área de Salud

de la que formará parte activa el pediatra y/o la enfermera de pediatría encargados de los CPP.

La Comisión se creará mediante Resolución del Gerente Regional de Salud y estará constituida por al menos por un profesional de cada Área de Salud (pediatra o enfermera) perteneciente al Equipo de CPP o Unidad de CPP, un psicólogo, un trabajador social y profesionales designados por la Dirección General de Asistencia Sanitaria de la GRS. De entre todos los integrantes se nombrará un Coordinador.

### **5.2.1. Funciones de la Comisión de Trabajo de CPP**

- Participación en la evaluación y seguimiento de los CPP en Castilla y León.
- Propondrán medidas de mejora y estudios sobre cuestiones relativas a los CPP que sean de interés general.
- Colaborarán en la elaboración y armonización de protocolos y orientaciones de actuación relacionadas con los CPP.
- Fomentarán la formación de los profesionales y la investigación de los CPP.
- Elaboración de una memoria anual de sus actividades.

Se podrá acordar la creación de grupos de trabajo para el estudio de temas concretos. Asimismo, se podrá invitar a personas no integrantes de la misma a participar con voz pero sin voto en sus sesiones y en las de sus grupos de trabajo.

## **5.3. Desarrollo de un PAI de CPP**

Se elaborará un Proceso Asistencial Integrado (PAI) de CPP específico que desarrollará los siguientes apartados:

1. Detección precoz de los pacientes con necesidades de CPP. La realizarán pediatras tanto de AP, como de AH (Atención Hospitalaria). La captación la realizará también el médico de familia en el caso de que el paciente se encuentre en el intervalo de 14 a 18 años de edad.
2. Se contactará con la Unidad de CPP correspondiente mediante correo electrónico/teléfono/interconsulta, para realizar una valoración preliminar.
3. Registro del paciente en el PAI de CPP en la aplicación informática de Medora (con independencia de que el paciente pueda ser registrado además en otros sistemas de información).
4. Valoración integral inicial en una primera visita/consulta, incluyendo al cuidador principal.

5. Clasificación del nivel asistencial correspondiente (Figura 6).
6. Elaboración del plan integral de intervención de forma coordinada con otros niveles asistenciales, incluyendo en el mismo no solo al paciente sino también a su familia y entorno próximo.
7. Plan de seguimiento y programación de las visitas de los diferentes profesionales. Se incluirá de forma transversal la interacción social en las redes necesarias para facilitar la integración en el entorno entre iguales.
8. Atención en los últimos días de vida, proporcionando el mayor confort posible al paciente y a su familia desde la perspectiva física, emocional, social y espiritual.
9. Atención al duelo. Puede extenderse en las familias hasta 1 año.

## **5.4. La coordinación en los CPP**

1. Los profesionales de pediatría intervinientes en la atención de CPP de diferentes niveles asistenciales establecerán la forma de coordinación mediante sesiones clínicas conjuntas y/o reuniones a fin de preservar la continuidad de cuidados del paciente y sus familiares.
2. Es necesario que cada Área de Salud disponga de un protocolo de transferencia que permita asegurar la continuidad de los cuidados paliativos a partir de los 19 años.
3. La coordinación en las Áreas de Salud contemplará también la relación entre los recursos específicos de CPP y los recursos generales de cuidados paliativos de la edad adulta.
4. Se implantará un protocolo específico para la atención al duelo y su seguimiento estableciendo los tiempos de atención y la coordinación entre los profesionales de pediatría y de los EAP que realizan la atención de los familiares adultos.
5. Se establecerá y facilitará la forma de coordinación del paciente y su familia con los centros educativos y con los servicios sociales correspondientes, dentro de las posibilidades del proceso.
6. En la relación con entidades externas como son la AECC, la Obra Social "la Caixa" o los centros concertados, se seguirán las mismas pautas de coordinación que en los cuidados paliativos de adultos.

## **5.5. Formación e Investigación en CPP**

Este modelo de atención de CPP va a promover la formación y la investigación en CPP en consonancia con lo establecido en el Plan de Cuidados Paliativos de Castilla y León 2017-2020.

La promoción de la docencia y la investigación en CPP, está enfocada a difundir una cultura de la atención integral, centrada en los pacientes y sus familias, implicándose los profesionales



expertos de Cuidados Paliativos Pediátricos de Castilla y León.

### **5.5.1. Niveles de formación de CPP**

La formación de los profesionales asistenciales en CPP tendrá 3 niveles, de acuerdo a los niveles de atención establecidos (Figura 6):

1. Básico para los profesionales de los EAP (fundamentalmente pediatras y enfermeras de pediatría).
2. Intermedio para los Equipos de CPP (fundamentalmente pediatras y enfermeras de pediatría) y profesionales de los ESDCP/HADO.
3. Avanzado para las Unidades de CPP.

## 6. BIBLIOGRAFÍA

1. Consejería de Sanidad, Junta de Castilla y León: Plan de Cuidados Paliativos 2017-2020. Valladolid: Consejería de Sanidad, Junta de Castilla y León; 2017. Disponible en <http://www.saludcastillayleon.es/profesionales/es/cuidados-paliativos/plan-cuidados-paliativos-castilla-leon>.
2. Association for Children with Life-Threatening or Terminal Conditions and their Families (ACT) and the Royal College of Paediatrics and Child Health (RCPCH). A guide to the Development of children's palliative care services. Bristol (Reino Unido): Association for Children with Life-Threatening or Terminal Conditions and their Families (ACT) and the Royal College of Pediatrics and Child Health (RCPCH); 2003.
3. Ministerio de Sanidad y Consumo. Estrategia en Cuidados Paliativos del Sistema Nacional de Salud. Madrid: Ministerio de Sanidad y Consumo; 2007.
4. Ministerio de Sanidad, Política Social e Igualdad. Estrategia en Cuidados Paliativos del Sistema Nacional de Salud. Actualización 2010-2014. Madrid: Ministerio de Sanidad, Política Social e Igualdad. 2011.
5. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. II Plan Estratégico Nacional de Infancia y Adolescencia 2013-2016. Madrid: Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad; 2013.
6. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. Cuidados Paliativos Pediátricos en el Sistema Nacional de Salud: Criterios de Atención. Madrid: Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad; 2014.
7. Monleón Luque M, Rus Palacios M, Martino Alba R. Cuidados paliativos pediátricos: Una necesidad y un reto. Bol Pediatr 2010; 50: 108-112.
8. Hedrera Fernández, A. Situación actual de los Cuidados Paliativos Pediátricos en Asturias, Cantabria y Castilla y León: un largo camino por recorrer. Bol Pediatr 2017; 57: 193-195. Disponible en: <https://www.saludcastillayleon.es/profesionales/es/cuidados-paliativos/cuidados-paliativos-pediatricos>

9. Association for Children with Life-Threatening or Terminal Conditions and their Families (ACT). A guide to the Development of children's palliative care services. Association for Children with Life-Threatening or Terminal Conditions and their Families (ACT); 1997.
10. Martino Alba, R. Cuidados paliativos pediátricos: crecimiento y desarrollo. Medicina Paliativa 2017; 24: 55-56.
11. Hui D, Bruera E. Models of integration of oncology and palliative care. Ann Palliat Med 2015; 4(3): 89-98.
12. Steering Committee of the EAPC task force on palliative care for children and adolescents. IMPaCCT- standards for paediatric palliative care in Europe. European Journal of Palliative Care 2007; 14(3): 109-114.

## 7. SIGNIFICADO DE LAS SIGLAS

- **ACT.** Association for Children with Life Threatening or Terminal Conditions and their Families.
- **AP.** Atención Primaria.
- **AH.** Atención Hospitalaria.
- **CPP.** Cuidados Paliativos Pediátricos.
- **EAP.** Equipo de Atención Primaria.
- **ESDCP.** Equipo de Soporte Domiciliario de Cuidados Paliativos.
- **HADO.** Hospitalización a domicilio.
- **INE.** Instituto Nacional de Estadística.
- **OMS.** Organización Mundial de la Salud.
- **PAI.** Proceso Asistencial Integrado.
- **RCPCH.** Royal College of Paediatrics and Child Health.
- **TSI.** Tarjeta Sanitaria Individual.