



Cuidados Paliativos
Pediátricos: Propuestas en
relación con la Identificación
de pacientes y niveles de
complejidad.



CPP: Propuestas identificación de pacientes y niveles de complejidad.

Créditos

Autoría:

M^a Teresa Alonso Salas

Ana Devesa del Valle

Manuela Díaz Suárez

Elena Godoy Molina

Ana Belén López García

Aurora Madrid Rodríguez

Juan Luis Marrero Gómez

Yolanda Ramón Telo

Revisión y contribuciones de:

María Calderón Romero, Olga Escobosa Sánchez, Moisés Leyva Carmona, M^a José Peláez Cantero, M^a del Rosario Velázquez González, Marta Sánchez Reyes.

Coordinación del grupo y edición del documento: María J. Escudero Carretero.

Este documento fue elaborado en el marco de un grupo de trabajo convocado por el Plan Andaluz de Cuidados Paliativos para hacer propuestas de mejora en relación con la provisión de cuidados paliativos pediátricos en Andalucía. (ver anexo 3)

Fecha de edición: 18 de Junio de 2021.

ISBN: 978-84-09-47472-1

Licencia creative commons:



Este obra está bajo una [Licencia de Creative Commons Reconocimiento-NoComercial-SinObraDerivada 4.0 Internacional](https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/)



Contenido

Introducción.....	3
Población diana y criterios de derivación	8
Grados de complejidad, niveles de atención y prestaciones.....	21
Bibliografía.....	35
Anexos.....	37



CPP: Propuestas identificación de pacientes y niveles de complejidad.



Definición y marco de aplicación

La Organización Mundial de la Salud define los cuidados paliativos pediátricos (CPP) como los cuidados activos e integrales del cuerpo, la mente y el espíritu del niño e incluyen el apoyo a la familia y cuidadores.

El objetivo de los cuidados paliativos es lograr la mejor calidad de vida para los y las pacientes y sus familias, de acuerdo a su mundo de valores, independientemente de su lugar de residencia (1)(2).

Se trata de una forma de prestar asistencia centrada en las personas y, en CPP, las personas son el/la niño/a y su familia; así como los y las profesionales que les atienden, incluido el entorno escolar. Contemplar al niño o niña como persona supone entender la multidimensionalidad de un sujeto que tiene una identidad y una dignidad propias, pertenece a una cultura determinada, con una serie de valores tanto familiares como propios y que está sostenido por una red de vínculos humanos, materiales y espirituales. Atenderle de forma integral supone, por tanto, tener en cuenta tanto los problemas objetivos como las necesidades que presenta y que se manifiestan en las diferentes esferas de su persona: física, psicológica, espiritual, social (3)(4).



CPP: Propuestas identificación de pacientes y niveles de complejidad.

Esta asistencia es un derecho del niño/a y la familia, y debe ser accesible a todas las personas independientemente de su edad, diagnóstico, pronóstico o lugar de residencia. Esto hace necesario establecer protocolos y planes de atención que faciliten un acceso equitativo e igualitario de cualquier paciente a los cuidados paliativos pediátricos (5).

Los programas de cuidados paliativos de pacientes adultos/as atienden clásicamente a los/as pacientes en el momento terminal de la enfermedad (6-12 meses antes de fallecer); sin embargo, este modelo no es adecuado en cuidados paliativos pediátricos, pues la atención paliativa pediátrica no se encuentra centrada únicamente en el final de la vida.



Epidemiología

Para establecer qué pacientes podrían beneficiarse de recibir cuidados paliativos en la edad adulta los estudios se basan en las cifras de mortalidad. Sin embargo, este modelo no es útil en pacientes pediátricos, donde los cuidados paliativos deben iniciarse en una fase precoz de la enfermedad.

Sabemos que la tasa de mortalidad global en menores de 19 años es de 3 por 10.000 habitantes. De quienes, el 30% fallece por causas previsibles, es decir, por enfermedades que podrían ser susceptibles de cuidados paliativos. Esto corresponde a una tasa de mortalidad por enfermedades previsibles en menores de 19 años de 0.9 por 10.000 habitantes.

Junto a esto se da la circunstancia de que, las mejoras a nivel de tratamiento y diagnóstico derivan en una tendencia hacia la disminución del número de fallecimientos por causas previsibles en todos los grupos de edad. Esto supondría un aumento de la supervivencia de pacientes con enfermedades que limitan o amenazan la vida y, por tanto, una mayor necesidad de equipos de cuidados paliativos pediátricos.

Por otro lado, en pediatría, los y las pacientes susceptibles de cuidados paliativos pueden tener una supervivencia larga; pero una vida limitada o amenazada por la enfermedad que padecen. Por lo tanto, no solo hemos de considerar las cifras y las causas de muerte, sino también las cifras de prevalencia de dichas enfermedades.



CPP: Propuestas identificación de pacientes y niveles de complejidad.

En la actualidad, no existen estudios ni registros en España de la prevalencia de enfermedades que amenazan o limitan la vida en la infancia; pero podemos calcular estos datos a través de la estimación propuesta por la EAPC (European Association for Palliative Care): 10-16 de cada 10.000 personas de 0 a 19 años pueden requerir cuidados paliativos. De ellos 40-50% necesitarán atención paliativa especializada (6).

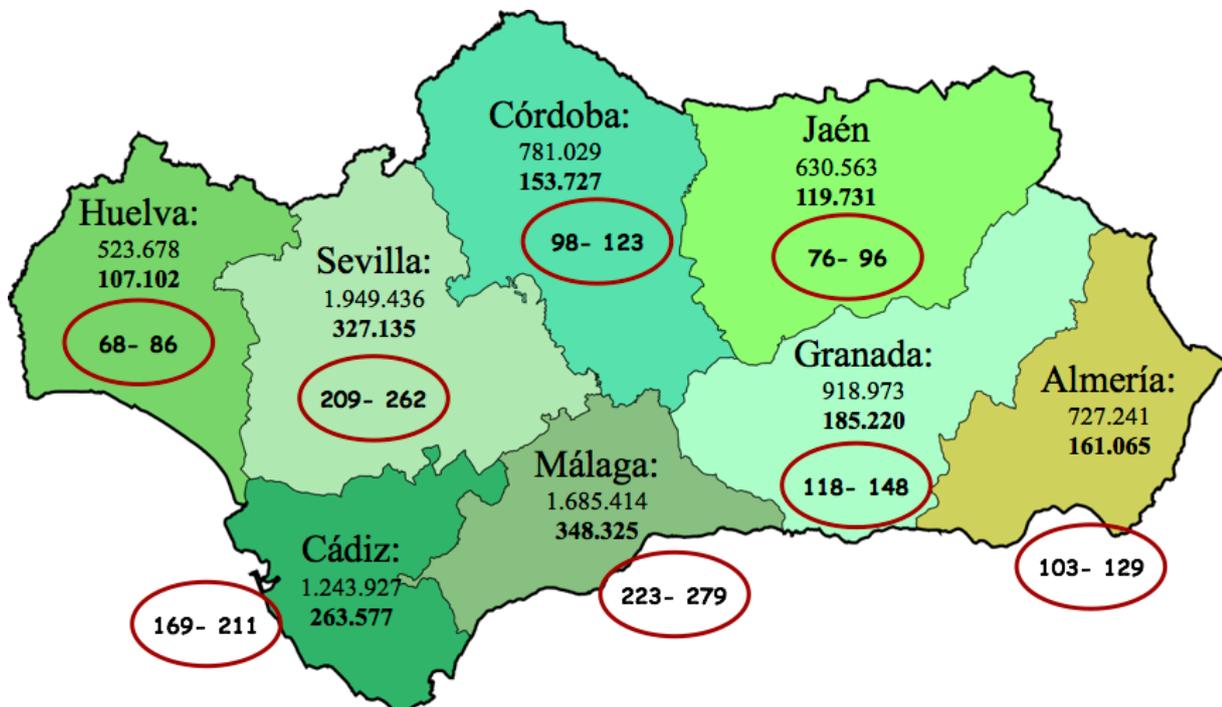
Estudios más recientes estiman una tasa de prevalencia aún mayor, en torno a 20 de cada 10.000 niños/as en Reino Unido, y 29.7 de cada 10.000 personas de 0 a 19 años en Alemania (7).

Aplicando una estimación de 16-20 por cada 10.000 a la población española menor de 20 años, que es de 8.367.013 personas (datos oficiales del Instituto Nacional de Estadística y definitivos a 1 de enero del 2020), estimaríamos que:

- De 13.387,22 a 16.734,026 padecerían una enfermedad limitante/amenazante para la vida.
- De quienes, entre 5354,88 y 6693,61 necesitarían cuidados paliativos especializados.

Si nos centramos en la Comunidad Autónoma de Andalucía, según los datos del INE del 2020, tendríamos una población < 20 años de 1.665.882, de la cual:

- De 2.665,41 a 3331,76 padecerían una enfermedad limitante/amenazante para la vida.
- De quienes, entre 1.066,164 y 1.332,705 necesitarían cuidados paliativos especializados.



Fuente: Elaboración propia: Mapa de Andalucía en el que se muestran, por provincias, las cifras de población general y población menor de 20 años según los datos del INE de enero 2020. Se resalta en el interior del círculo qué población de niños y adolescentes



CPP: Propuestas identificación de pacientes y niveles de complejidad.

menores de 20 años se estima que requerirán una atención paliativa especializada en cada una de las diferentes provincias andaluzas.



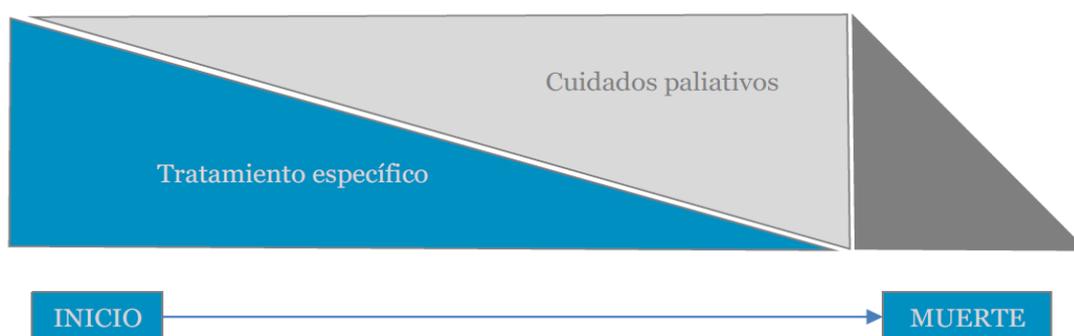
Modelos de atención en medicina paliativa

La atención paliativa pediátrica no se encuentra centrada únicamente en el final de la vida y la unidad de atención no será solo el o la paciente, sino también su familia. Se buscará, en todo momento, promocionar su autonomía respetando su dignidad. La atención paliativa debe cumplir algunas características, debe ser integral, multidisciplinar, coordinada, accesible y planificada (8)(9).

La Asociación Americana de Pediatría (AAP) recomienda el uso de los cuidados paliativos en un modelo integral junto con los tratamientos curativos, en el que los cuidados paliativos se ofrecen desde el mismo momento del diagnóstico de la enfermedad o condición amenazante o limitante para la vida y continúan a lo largo de su curso, independientemente de si el niño o niña recibe o no tratamiento de la propia enfermedad (1)(3).

De esta manera podemos describir diferentes modelos de atención entre la medicina paliativa y la curativa:

Modelo integrado: el tratamiento curativo coexiste con el paliativo desde el diagnóstico de la enfermedad y se aplica en cuanto a su intensidad, en función de sus necesidades o la aparición y complejidad de los síntomas, incluso en función de la demanda. Éste es el esquema clásico de los cuidados paliativos.

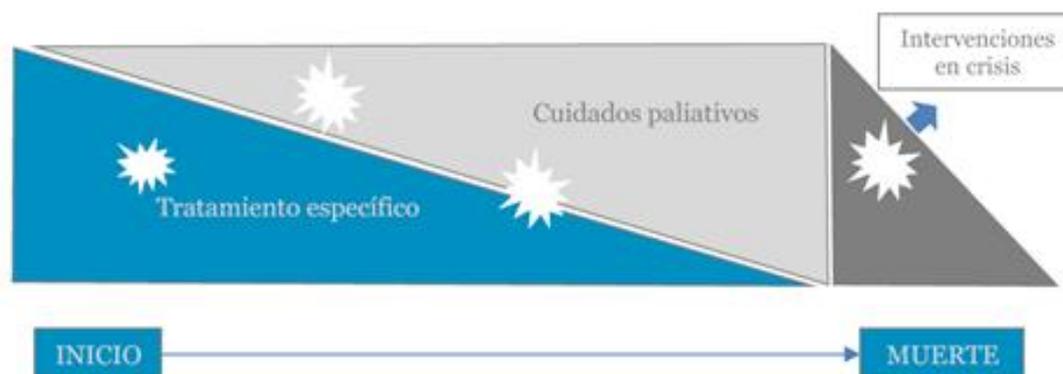


* Modelo de CP según Children's Hospice International (1993).



CPP: Propuestas identificación de pacientes y niveles de complejidad.

Modelo cooperativo: es el mismo modelo que el anterior, pero con intervenciones aisladas y puntuales en determinadas situaciones de crisis (duelos patológicos, claudicaciones familiares, síntomas de difícil control, etc.), llevadas a cabo por equipos altamente especializados y cualificados.



* Modelo de CP según la Organización Mundial de la Salud (1998)

A día de hoy, el modelo cooperativo es el que mejor representa la forma de trabajo y la atención prestada desde cuidados paliativos avanzados pediátricos en nuestra comunidad.



CPP: Propuestas identificación de pacientes y niveles de complejidad.

Población diana y criterios de derivación



Identificación de pacientes con necesidades paliativas

Los CPP van dirigidos a niños/as y adolescentes con edades comprendidas entre 0 y 18 años que padecen una enfermedad o situación clínica grave e incurable, o en los que existe una alta probabilidad de fallo en el tratamiento curativo que puede comprometer la vida, independientemente del diagnóstico.

Aquellas enfermedades en las que prevalece una situación de muerte prematura, aunque ésta no sea inminente, serán siempre candidatas a recibir cuidados paliativos.

Dado que las situaciones clínicas que requieren de cuidados paliativos en la infancia son distintas que en la edad adulta e incluyen un grupo muy heterogéneo de patologías, resulta preferible hablar de situaciones clínicas que limitan o amenazan la vida. En este contexto, es importante definir dos conceptos:

- Enfermedades/situaciones clínicas que limitan la vida: situaciones en las que la muerte es prematura, aunque no inminente.
- Enfermedades/situaciones clínicas que amenazan la vida: cualquier enfermedad o condición en la que hay una alta probabilidad de morir prematuramente; aunque puede existir la posibilidad de supervivencia prolongada hasta la edad adulta (2)(10).

Es necesario destacar que los cuidados paliativos pediátricos abarcan un amplio rango de edad que va desde la atención paliativa a recién nacidos, incluso antes de nacer, hasta edades de transición a la adultez, que pueden ir más allá incluso de los 18 años.



CPP: Propuestas identificación de pacientes y niveles de complejidad.

Los cuidados paliativos perinatales merecen especial atención dado que suponen una proporción elevada de mortalidad en edad pediátrica y, además, presentan características propias y diferenciales de atención; que implican tanto un enfoque paliativo de cualquier profesional implicado/a como un trabajo interdisciplinar amplio.

Cabe destacar que los/as pacientes susceptibles de recibir cuidados paliativos especializados presentan condiciones de salud que se conocen como condiciones crónicas complejas.

La definición más aceptada de paciente con patología crónica compleja es: paciente con patología crónica que afecta a dos o más sistemas y requiere tratamiento para su control, pudiendo cursar la enfermedad de forma episódica o de forma progresiva y debilitante. Son también aquellos/as pacientes con enfermedad progresiva que asocia deterioro de la salud y esperanza de vida disminuida, con dependencia tecnológica durante al menos 6 meses o con enfermedad oncohematológica progresiva o metastásica que asocia repercusión en su vida diaria.

Esta definición engloba múltiples diagnósticos y situaciones clínicas diversas, por lo que se hace necesario delimitar a aquellos/as pacientes más vulnerables y con mayores necesidades. Estos/as pacientes serán aquellos en quienes coexisten múltiples situaciones que aportan complejidad a largo plazo y les denominamos pacientes crónicos complejos. Será esencial un seguimiento estrecho para detectar de forma precoz situaciones de aumento de necesidad o empeoramiento que requieran el inicio de cuidados paliativos avanzados.

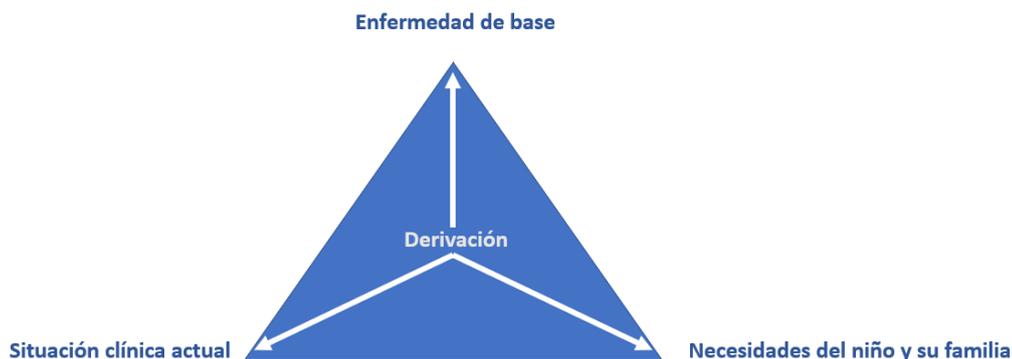
Esto nos lleva a la importancia del desarrollo de unidades o equipos compartidos de pacientes crónicos complejos y cuidados paliativos donde reciban una asistencia acorde a su situación y nivel de complejidad.



Criterios de derivación

A la hora de determinar si una persona a quién atendemos puede o no beneficiarse de una atención paliativa especializada debemos plantearnos los siguientes aspectos:

- ⇒ cuál es su enfermedad de base,
- ⇒ cuál es su situación clínica y
- ⇒ cuáles son las necesidades reales de paciente y familia.



Fuente: Elaboración propia: Criterios de derivación a CPP especializados.

Enfermedad base

De cara a realizar una derivación a cuidados paliativos avanzados es necesario preguntarse si la enfermedad del/de la paciente es susceptible de recibir cuidados paliativos.

Estas enfermedades y otras condiciones amenazantes para la vida se suelen categorizar en diferentes grupos según su trayectoria. Estas categorías fueron definidas por primera vez en 1997 por la Asociación para Niños con Situaciones que Amenazan la vida o en Situación de Terminalidad y sus Familias (Association for Children with Life-threatening or Terminal Conditions and their Families, ACT) y el Colegio Real de Pediatría y Salud Infantil del Reino Unido (RCPCH) (11):

GRUPO 1	Niños/as en situación de amenaza para la vida, en quienes un tratamiento curativo es posible, pero puede fracasar y para quienes el acceso a los cuidados paliativos puede ser necesario junto a las tentativas curativas y/o si el tratamiento fracasa.
GRUPO 2	Niños/as en situaciones en las que la muerte prematura es inevitable, pero que pueden pasar largos períodos de tratamiento intensivo dirigido a prolongar la vida y tener la posibilidad de participar en actividades “normalizadas” .



CPP: Propuestas identificación de pacientes y niveles de complejidad.

GRUPO 3	Niños/as afectos de condiciones progresivas sin posibilidades de tratamiento curativo en las que el tratamiento es exclusivamente paliativo y puede extenderse durante varios años.
GRUPO 4	Niños/as en situación irreversible, pero no progresiva de la enfermedad, con complejas necesidades sanitarias que, frecuentemente, producen complicaciones y aumentan la probabilidad de una muerte prematura.

Algunos autores como Martino (Anexo 1) proponen una adaptación a esta clasificación de la ACT teniendo en cuenta los/as pacientes agudos en situación de riesgo vital, las situaciones progresivas de duración menor de un año y la atención del recién nacido/a según el diagnóstico sea prenatal o tras el nacimiento (12).

Otra cuestión que nos debería hacer pensar si una persona puede beneficiarse de una atención paliativa especializada es si la enfermedad o situación clínica que padece lleva implícito un mal pronóstico al diagnóstico (condiciones o enfermedades metabólicas progresivas, AME tipo 0/ IA, cáncer metastásico...). Para facilitar la identificación de estas patologías, se anexa un listado de enfermedades, según la clasificación de la CIE-10, cuyo padecimiento podría requerir, en algún momento de la trayectoria de la enfermedad, un enfoque paliativo en la atención o bien una atención paliativa especializada (Anexo 2).

Matizar que, aunque en ocasiones no se llegue a filiar la enfermedad de base, el padecer una condición limitante o amenazante para la vida puede hacer que el/la paciente sea subsidiario de cuidados paliativos.

Situación clínica

Una vez identificada la patología o paciente susceptible de recibir cuidados paliativos, establecer el tipo de atención que cada paciente requiere y el momento de derivación a cuidados paliativos avanzados sigue siendo complicado.



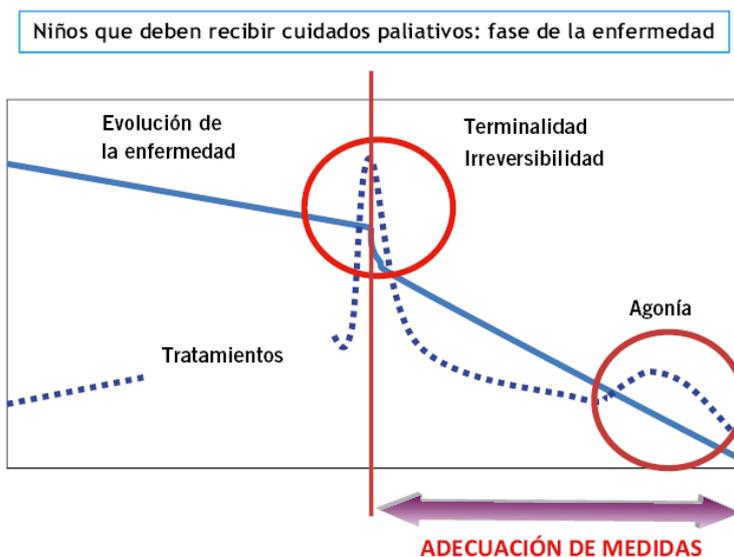
CPP: Propuestas identificación de pacientes y niveles de complejidad.

A este nivel, será necesario valorar diferentes aspectos como su situación clínica y estabilidad, la dependencia de tecnología, su lugar de residencia o la situación emocional de la familia, entre otros.

Respecto a su situación clínica, se deberá valorar en qué momento de la trayectoria de la enfermedad se encuentra y será de importancia el reconocimiento de lo que conocemos como “punto de inflexión” (1).

Este punto de inflexión se define como: “ momento en la vida de cada paciente en el que se produce un cambio en la trayectoria clínica de su enfermedad y que 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” .

INDICACIONES DE CUIDADOS PALIATIVOS PEDIÁTRICOS



Fuente: Tomado de Ortiz San Román L, Martino Alba R.J. Enfoque paliativo en Pediatría. *Pediatr Integral* 2016; XX (2): 131.e1–131.e7.

Reconocer este punto de inflexión es vital para poder adaptar los objetivos terapéuticos y marca la necesidad de un tratamiento paliativo más intensivo y, por ende, la necesidad de valoración por cuidados paliativos avanzados. Desde ese momento, ha de cambiar el planteamiento diagnóstico, monitorización, tratamiento y cuidados de cada paciente. Si no se reconoce que el/la paciente ha iniciado la fase final de su enfermedad se puede llegar al fallecimiento



CPP: Propuestas identificación de pacientes y niveles de complejidad.

aplicando sistemas de monitorización, rutinas de diagnóstico u opciones terapéuticas que no sirven a su bienestar, ni a humanizar su muerte (3).

Por otro lado, pueden existir pacientes que presenten un deterioro progresivo presentando una situación clínica que conocemos como “síndrome de fragilidad” . Este se define como: “estado clínico de mayor vulnerabilidad asociado a la pérdida de reserva energética y funcional de múltiples órganos y sistemas, que compromete la capacidad para afrontar el día a día o responder a agresiones o estresores externos” . Cada paciente en esta situación clínica debería ser derivado para seguimiento por cuidados paliativos avanzados a nivel de su hospital de referencia.

También deben derivarse pacientes que presenten una situación de irreversibilidad, entre las que se incluyen:

- el diagnóstico de una enfermedad potencialmente mortal a corto plazo sin tratamiento curativo,
- la recaída o progresión a pesar de tratamiento de primera línea y rescate,
- un aumento en las necesidades terapéuticas,
- la necesidad de soporte tecnológico múltiple,
- la aparición de síntomas de difícil manejo,
- la disminución o acortamiento de intervalos libres de complicaciones o exacerbaciones, o
- la necesidad de múltiples ingresos en el año o meses previos.

De esta manera, habrá pacientes en quienes, a lo largo de su seguimiento, detectaremos un punto de inflexión o una situación de irreversibilidad clara que marquen el momento de derivación a cuidados paliativos pediátricos. Por ejemplo: paciente con parálisis cerebral infantil en quien se detecta un aumento en el número de ingresos en los últimos meses por procesos infecciosos respiratorios y desarrolla una insuficiencia respiratoria crónica. Mientras que, por otro lado, habrá pacientes que padezcan enfermedades de mal pronóstico, sin opción de tratamiento curativo; en las que, desde el diagnóstico, deban recibir una atención paliativa especializada. Por ejemplo: pacientes con atrofia muscular espinal tipo 0/IA.



Momento de derivación a Unidad específica de CPP

Al diagnóstico

- Tratamiento curativo
- Tratamiento paliativo



TCE grave



AME tipo 0 y Ia
Enf. metabólicas progresivas

Punto de inflexión



Distrofia muscular Duchenne



Parálisis cerebral grave
Trastornos metabólicos

Fuente: Tomado y adaptado de Ortiz San Román L, Martino Alba R.J. Enfoque paliativo en Pediatría. *Pediatr Integral* 2016; XX (2): 131.e1-131.e7.

●●●●● Necesidades de paciente y familia

Las necesidades de paciente y familia son cambiantes y dependen de la edad, el curso de la enfermedad, el entorno cultural o la unidad familiar, entre otros factores. Un aumento en las mismas, tanto a nivel físico, como psicológico, espiritual o social, es también un marcador que determina la necesidad de valoración por recursos paliativos avanzados.

El enfoque paliativo incluye la valoración de estas esferas, siendo necesario determinar si las mismas están adecuadamente cubiertas por los recursos sanitarios a los que tienen acceso cada paciente y su familia. La necesidad de soporte tecnológico múltiple, necesidades psicológicas no cubiertas o una inadecuada red socio-sanitaria son criterios que deben valorarse de cara establecer la necesidad de valoración por un servicio de cuidados paliativos avanzados.

Teniendo en cuenta lo previamente expuesto se proponen los siguientes criterios de derivación:

CRITERIOS DE DERIVACIÓN GENERALES

Para facilitar el reconocimiento de estas situaciones, se recogen una serie de criterios generales, para pacientes con patología o enfermedad de base susceptible de recibir cuidados paliativos,



CPP: Propuestas identificación de pacientes y niveles de complejidad.

que son indicativos de que el paciente puede beneficiarse del seguimiento por cuidados paliativos avanzados y recibir seguimiento y atención específica (13)(14).

Criterios clínicos:

- ⇒ Situación de disfunción multiorgánica con afectación moderada-grave.
- ⇒ Problemas de coordinación efectiva de diferentes servicios hospitalarios para el abordaje integral.
- ⇒ Limitaciones funcionales graves asociadas a la enfermedad.
- ⇒ Hospitalizaciones frecuentes o prolongadas durante los últimos 6-12 meses y/o situación clínica cambiante que provoca exacerbaciones o crisis de necesidad frecuentes e intensas con alta demanda de atención.
- ⇒ Requerimiento de múltiples cirugías secundarias su enfermedad.
- ⇒ Dependencia tecnológica múltiple (traqueostomía, gastrostomía, vesicostomía, nutrición parenteral, oxigenoterapia) o dependencia mantenida de soporte ventilatorio mecánico (invasivo o no invasivo).
- ⇒ Indicación y manejo de nutrición enteral/parenteral domiciliaria, bombas intratecales, instauración de tratamiento endovenoso domiciliar, realización de paracentesis y/o curas de difícil manejo.
- ⇒ Presencia de síntomas de difícil control o refractarios, situaciones de origen neoplásico de difícil manejo, indicación y aplicación de sedación paliativa.
- ⇒ Identificación y abordaje de la situación de últimos días.
- ⇒ Conflicto en la toma de decisiones.

Criterios psicológicos (de paciente o familia):

- ⇒ Incapacidad de aceptación o dificultades de afrontamiento de la enfermedad y el pronóstico.
- ⇒ Manifestaciones intensas de tristeza, enfado, culpa, ansiedad y/o miedo relacionado con la vivencia de la enfermedad y/o de los cuidados que pueden o no conllevar trastornos depresivos, de ansiedad o adaptativos.
- ⇒ Otras manifestaciones psíquicas como agitación, trastornos del comportamiento, de la personalidad, pensamientos distorsionados y/o características psicóticas (delirio, alucinaciones).
- ⇒ Riesgo de suicidio.



CPP: Propuestas identificación de pacientes y niveles de complejidad.

- ⇒ Antecedentes de trastornos de la salud mental.
- ⇒ Malestar emocional de la familia o personas cuidadoras asociado a un empeoramiento de los síntomas o aumento de dependencia, que puede generar sobrecarga y claudicación.
- ⇒ Dificultad de comunicación y/o conflictos intrafamiliares.
- ⇒ Conspiración o pacto del silencio de difícil abordaje.
- ⇒ Duelos previos no resueltos en paciente, familia o personas cuidadoras.

Criterios socio-familiares:

- ⇒ Familia o personas cuidadoras no competentes para el cuidado o familia disfuncional.
- ⇒ Problemas médicos o trastornos de salud en la familia o personas cuidadoras que puedan repercutir sobre los cuidados o el cumplimiento terapéutico.
- ⇒ Conductas antisociales o delictivas y adicciones en miembros de la familia o persona cuidadora.
- ⇒ Situación de sobrecarga física o emocional en la persona cuidadora principal, la familia o el entorno.
- ⇒ Claudicación de la persona cuidadora principal o claudicación familiar, ausencia o insuficiente soporte.
- ⇒ Sospecha de maltrato o situación de riesgo.
- ⇒ Falta de cumplimiento terapéutico, escasa adherencia al tratamiento, seguimiento inadecuado de citas de revisión.
- ⇒ Niños y niñas institucionalizados/tutelados.
- ⇒ Condiciones de vivienda y entorno no adecuados, situación económica o laboral precaria en familia o cuidadores.
- ⇒ Ámbito rural, domicilio alejado de centros sanitarios.
- ⇒ Barrera idiomática, diferencias culturales con repercusión sobre el tratamiento o la toma de decisiones.

Criterios espirituales y existenciales:

- ⇒ Expresión de pérdida total del sentido de vida y sentimiento de vacío: angustia existencial.



CPP: Propuestas identificación de pacientes y niveles de complejidad.

- ⇒ Sentimientos de desesperanza, culpabilidad y falta de coherencia con la vida vivida.
- ⇒ Aislamiento social y sentimiento de soledad continuo.
- ⇒ Desesperanza ante la muerte por temor a la desaparición y dificultad de ubicarse en un espacio trascendente.
- ⇒ Incapacidad para reparar relaciones rotas con personas significativas.
- ⇒ Expresión de convicción de culpa o de castigo merecido.

CRITERIOS DE DERIVACIÓN ESPECÍFICOS

A continuación, se recogen situaciones clínicas concretas indicativas de necesidad de seguimiento en cuidados paliativos avanzados (14):

Neonatología

- ⇒ Prematuridad extrema o muy bajo peso al nacimiento con comorbilidades graves como displasia broncopulmonar grave o hemorragia intraventricular grado IV.
- ⇒ Encefalopatía hipóxico-isquémica moderada-grave.
- ⇒ Encefalopatías graves sin tratamiento curativo o sin respuesta a tratamiento apropiado.
- ⇒ Enfermedades que asocian malformaciones múltiples o genopatías con compromiso de múltiples órganos o sistemas.
- ⇒ Cardiopatías complejas sin tratamiento quirúrgico corrector parcial/total o cardiopatías graves, con opción curativa a medio plazo, pero riesgo grave de empeoramiento o deterioro.
- ⇒ Apoyo prenatal en toma de decisiones en recién nacidos que se encuentran en el límite de la viabilidad (menos de 23 semanas de gestación o menos de 500 gramos al nacer), recién nacidos con anomalías congénitas de mal pronóstico (trisomías 13-15 o 18, anencefalia, anomalías cardíacas inoperables...)



CPP: Propuestas identificación de pacientes y niveles de complejidad.

Oncohematología

- ⇒ Diagnóstico de proceso neoplásico o hematológico maligno sin opción a tratamiento curativo o con supervivencia esperada menor del 20% a los 5 años.
- ⇒ Paciente que inicia ensayo clínico en fase 1-2.
- ⇒ Situación de recaída o progresión de la enfermedad.
- ⇒ Mala respuesta al tratamiento o empeoramiento del estado clínico a pesar de tratamiento de primera línea o rescate.

Insuficiencia de órgano

- ⇒ Paciente afecto de insuficiencia orgánica grave sin opción curativa.
- ⇒ Paciente afecto de insuficiencia orgánica grave en situación clínica de pre-trasplante de órgano sólido con:
 - Empeoramiento clínico progresivo o con descompensaciones que precisan ingresos hospitalarios frecuentes y /o prolongados.
 - Dificultades técnicas para el trasplante y/o contraindicaciones relativas.

Enfermedades irreversibles, progresivas o estables; pero con muerte prematura inevitable:

- ⇒ Exacerbaciones frecuentes o aumento en el número de ingresos hospitalarios en el último año.
- ⇒ Necesidad de múltiples cirugías secundarias a deterioro de la situación basal.
- ⇒ Aumento en la necesidad de soporte tecnológico.
- ⇒ Paciente oxígeno-dependiente y/o ventilo-dependiente.
- ⇒ Paciente en riesgo nutricional, pérdida de peso inexplicable a pesar de soporte nutricional adecuado y/o desnutrición establecida.
- ⇒ Trastornos digestivos de difícil manejo: reflujo persistente, vómitos, disfagia, hiperalgesia visceral, estreñimiento crónico con mala respuesta al tratamiento, cuadros de obstrucción intestinal, malabsorción.
- ⇒ Paciente con patología neurológica y derivación ventrículo peritoneal que asocia complicaciones o mal funcionamiento.
- ⇒ Afectación bulbar grave.
- ⇒ Epilepsia de difícil control, crisis frecuentes con necesidad de tratamiento intensivo, uso frecuente de medicación de rescate.
- ⇒ Trastornos del movimiento de difícil control, crisis disautonómicas, trastornos del sueño de difícil manejo.



CPP: Propuestas identificación de pacientes y niveles de complejidad.

- ⇒ Irritabilidad frecuente sin causa explicable, dolor de difícil manejo o refractario a tratamiento.
- ⇒ Parálisis cerebral grado IV-V de escala GMFCS, retraso psicomotor o limitaciones funcionales en grado moderado-grave.
- ⇒ Espasticidad grave (grado 3-4 de escala Asworth modificada), necesidad de administración de toxina botulínica, necesidad de tenotomías.
- ⇒ Progresión de escoliosis, escoliosis severa, deformidades torácicas con repercusión respiratoria.
- ⇒ Osteopenia grave, osteoporosis, fracturas patológicas.
- ⇒ Úlceras por presión.

CRITERIOS DE NO SEGUIMIENTO:

Aunque cada caso debe valorarse de forma individual, se establecen como criterios generales de no seguimiento los siguientes:

- ⇒ Paciente que no padece una enfermedad o situación clínica susceptible de seguimiento por cuidados paliativos avanzados.
- ⇒ Familia o paciente rechazan el seguimiento.
- ⇒ Paciente no residente en la provincia donde se detecta la necesidad de inicio de cuidados paliativos pediátricos. En este caso, tras la primera valoración, se contactará con la consulta de cuidados paliativos avanzados de la provincia donde resida cada paciente, para su derivación. Si paciente y familia realizan seguimiento continuado en hospital de referencia, pero residen en otra provincia, se valorará realizar un seguimiento compartido junto cuidados paliativos avanzados del lugar de origen.
- ⇒ Edad mayor a 18 años. En pacientes con patología o situación amenazante/limitante para la vida que alcanzan la mayoría de edad, se debe realizar una transición progresiva de su atención hacia los equipos especializados para personas adultas. Sin embargo, si se prevé una supervivencia corta una vez cumplidos los 18 años, lo más adecuado sería mantener la atención de paciente y familia en cuidados paliativos avanzados del centro hasta su fallecimiento. No obstante, se tendrán en cuenta las cuestiones organizativas de cada centro.



CPP: Propuestas identificación de pacientes y niveles de complejidad.



Una vez cada paciente ha sido derivado y valorado por cuidados paliativos avanzados, se deberá establecer el nivel de atención que requiere según su grado de complejidad.

No todos los niños/as que precisan atención paliativa van a necesitar una atención continuada por cuidados paliativos avanzados pediátricos, ni con el mismo nivel de implicación en cada momento de la evolución de la enfermedad. Por ello, tras una valoración integral por parte de cuidados paliativos pediátricos avanzados, se establecerá uno de los siguientes grados de complejidad, lo que implicará la atención en un determinado nivel asistencial.



Grados de complejidad y niveles de atención

La complejidad se define como un conjunto de factores que suponen una mayor dificultad en el manejo integral de paciente y familia. Tiene en cuenta tanto la dimensión clínica como la socio-familiar, psicológica y espiritual y es, además dinámica, modificándose el grado según la situación de cada paciente y su estabilidad (15).

Actualmente, no disponemos de herramientas propias para medir complejidad en cuidados paliativos pediátricos, por lo que proponemos los siguientes ítems para definir la complejidad:

Situación clínica basal: deberá evaluarse la estabilidad de cada paciente y el número de reagudizaciones en el último año. Valorar el número de ingresos, así como su duración y el lugar del mismo (observación de urgencias, planta de hospitalización, cuidados intensivos); frecuencia y gravedad de las descompensaciones o empeoramiento progresivo de la situación



CPP: Propuestas identificación de pacientes y niveles de complejidad.

basal (aumento en el número de problemas, necesidades, comorbilidades o dependencia tecnológica)

Crisis de necesidad: aumento en el número o la intensidad de necesidades médicas; pero también psicológicas, sociales y/o espirituales de paciente y familia.

Red social y sanitaria: la red socio-sanitaria de cada paciente ha de ser suficiente para atender los problemas y necesidades del niño/a y de su familia en las diferentes esferas que engloban a una persona (física, social, emocional y espiritual). Cuando esta red no está consolidada o no existen recursos suficientes como para cubrir los diferentes problemas y necesidades de paciente y familia, aumenta la complejidad en la atención. La preparación, la experiencia y el manejo que tenga la familia en los cuidados también restará o sumará complejidad al caso.

Pronóstico vital: otorgaremos mayor o menor complejidad en la atención según preveamos que el fallecimiento sea posible o probable antes de alcanzar la edad adulta o bien si la supervivencia esperada es de años de vida o meses.



Fuente: Elaboración propia: Criterios de complejidad en CPP.

De esta manera, clasificamos la complejidad dentro de Cuidados Paliativos Pediátricos en baja, media, alta y muy alta.



CPP: Propuestas identificación de pacientes y niveles de complejidad.

Complejidad baja: pacientes en situación de estabilidad clínica, donde no se prevé una muerte próxima. Buena red social y sanitaria, necesidad de pocos cuidados en domicilio, poco complejos o familia entrenada ya en los mismos.

⇒ A estos/as pacientes se les asigna el nivel 1 de atención paliativa pediátrica.

Complejidad media: pacientes con descompensaciones poco frecuentes y/o moderadas de su situación basal o con progresión de la enfermedad cuyas necesidades superan los recursos disponibles en el primer nivel, pero en los que no se prevé una muerte próxima. Personas cuidadoras poco expertas en el manejo domiciliario con necesidad de entrenamiento especializado o inadecuada red sanitaria y social.

⇒ A estos/as pacientes se les asigna el nivel 2 de atención paliativa pediátrica.

Complejidad alta: pacientes con situaciones clínicas de difícil manejo, con alto riesgo o en situación de descompensación grave, que requieren seguimiento continuado y específico. En cualquier caso, son niños/as en situación clínica de inestabilidad y que requieren una atención paliativa especializada. La familia o personas cuidadoras son poco competentes para los cuidados o con alto nivel de sobrecarga y/o riesgo de claudicación.

Complejidad muy alta: Fragilidad extrema, descompensaciones muy graves y/o final de vida.

⇒ A pacientes con complejidad alta y muy alta se les asigna, respectivamente, el nivel 3 y 3 plus de atención paliativa pediátrica.

Aunque, tras la valoración de cada paciente se le asigne un grado de complejidad y un nivel de atención, hemos de tener en cuenta que estos conceptos son dinámicos y flexibles; por lo que la atención se adaptará siempre a la situación y necesidades de cada paciente y su familia en cada momento y el nivel de complejidad será variable según los mismos.



CPP: Propuestas identificación de pacientes y niveles de complejidad.



Prestaciones según niveles de atención

Una vez establecido el nivel de complejidad de cada paciente deberá asignársele un nivel de atención específico (como hemos visto arriba) que asociará unas prestaciones específicas:

Antes de describir las prestaciones para cada nivel de atención, es importante consignar que los niveles de complejidad reflejados a nivel de la organización de las Unidades de CPP no se corresponderían exactamente a los establecidos en relación a los tres niveles asistenciales establecidos de CPP para la atención compartida (nivel primario, básico o enfoque paliativo, segundo nivel o nivel intermedio de CPP, y tercer nivel o nivel especializado o avanzado de CPP). Los/as pacientes atendidos por el equipo de cuidados paliativos pediátricos avanzados, generalmente, se corresponderían al segundo nivel o nivel intermedio de CPP y al tercer nivel o nivel especializado.

En el siguiente apartado se recogen las prestaciones para cada nivel:

Prestaciones a cada grupo/nivel de atención.

Nivel 1, se ofrece:

- Resolución de Interconsulta de acto único.
- Atención de paciente en consulta externa de manera programada cada 2-6 meses.



CPP: Propuestas identificación de pacientes y niveles de complejidad.

- Atención telefónica los días de consulta programada a través de teléfono fijo en franja horaria establecida para dicha atención. Dirigida tanto a profesionales como a familiares/personas cuidadoras.
- Atención a través de correo electrónico los días de consulta. Dirigida tanto a profesionales como a familiares/personas cuidadoras.
- Petición y renovación por parte de pediatra y enfermera gestora de casos del aparataje y material necesario para domicilio.
- Formación y educación a familiares/personas cuidadoras.
- La prescripción de medicación se realizará mediante receta electrónica (receta XXI), en caso de ser la primera prescripción por pediatra del recurso avanzado y se realizará la continuidad de la prescripción por atención primaria. Las fórmulas magistrales financiadas no están implementadas en receta electrónica (receta XXI), siendo necesaria la receta en papel que se les proporcionará en el caso de ser la primera prescripción realizada por pediatra del recurso avanzado y de forma continuada en Atención Primaria.
- Las pruebas y analíticas programadas o urgentes no serán realizadas por recurso avanzado.
- Atención psicológica y social por recursos convencionales. En caso de necesidad, intervenciones puntuales por recurso específico de CPP.
- En el caso de ingreso hospitalario el/la pediatra referente/responsable durante el ingreso será el/la pediatra de planta de hospitalización y el/la pediatra del recurso avanzado prestaría apoyo en evaluación/plan de actuación en caso de que así se necesitara.

Nivel 2, se ofrece:

- Atención programada en consulta externa cada 1-2 meses.
- Atención a demanda en consulta externa.
- Atención programada en domicilio en caso de necesidad de evaluación/valoración en coordinación con profesionales de atención compartida del área (enfermería gestora de casos; pediatra de atención primaria/hospital comarcal; equipo de soporte de CP).



CPP: Propuestas identificación de pacientes y niveles de complejidad.

- Atención telefónica a través de teléfono móvil de 8:00 a 15:00 horas, de lunes a viernes, días laborables. Dirigida tanto a profesionales como a familiares/personas cuidadoras.
- Atención a través de correo electrónico. Dirigida tanto a profesionales como a familiares/personas cuidadoras.
- Petición y renovación del aparataje y material necesario para domicilio, por parte de pediatra y enfermería de consulta del recurso avanzado.
- Realización de pruebas complementarias urgentes (las pruebas complementarias programadas no se realizarán por el recurso avanzado).
- Formación y educación a familiares/personas cuidadoras.
- La prescripción de medicación se realizará mediante receta electrónica (receta XXI) en caso de ser la primera prescripción por pediatra del recurso avanzado y se realizará la continuidad de la prescripción por atención primaria. Las fórmulas magistrales financiadas no están implementadas en receta electrónica (receta XXI), siendo necesaria la receta en papel que se les proporcionará en el caso de ser la primera prescripción realizada por pediatra del recurso avanzado y de forma continuada en Atención Primaria.
- Atención psicológica y social por recursos convencionales. Valoraciones programadas por recurso específico de CPP.
- En el caso de ingreso hospitalario el/la pediatra referente/responsable durante el ingreso será el pediatra de planta de hospitalización y el pediatra del recurso avanzado prestaría apoyo/soporte en evaluación/plan de actuación.

Nivel 3, se ofrece:

- Atención programada en consulta externa cada 7-15 días.
- Atención a demanda en consulta externa.
- Atención programada en domicilio en caso de necesidad de evaluación/valoración en coordinación con profesionales de atención compartida del área (enfermería gestora de casos; pediatra de atención primaria/hospital comarcal; equipo de soporte de CP).



CPP: Propuestas identificación de pacientes y niveles de complejidad.

- Atención a demanda en domicilio en caso de que así lo considere el recurso avanzado por mal control de síntomas o requerir evaluación por el equipo avanzado/específico de CPP.
- Atención telefónica a través de teléfono móvil de 8:00 a 20:00h, de lunes a viernes, días laborables. Dirigida tanto a profesionales como a familiares/personas cuidadoras.
- Atención a través de correo electrónico. Dirigida tanto a profesionales como a familiares/personas cuidadoras.
- Petición y renovación por parte de pediatra y enfermería de consulta del aparataje y material necesario para domicilio.
- Realización de pruebas complementarias urgentes y programadas por la Unidad.
- Formación y educación a familiares/personas cuidadoras.
- La prescripción de medicación se realizará a través de la receta XXI. Las fórmulas magistrales serán proporcionadas por Farmacia hospitalaria.
- Atención psicológica y social a demanda y programada por recurso específico de CPP.
- En caso de ingreso hospitalario el/la pediatra del recurso avanzado será referente durante su estancia en el hospital.

Nivel 3 plus, se ofrece:

- Igual al nivel 3 (salvo que se proporcionará toda la medicación desde Farmacia hospitalaria si así lo requieren las circunstancias) con atención preferentemente en domicilio o mediante ingreso hospitalario según las preferencias/necesidades del niño o niña y su familia.

Criterios para atención domiciliaria Recursos Avanzados CPP

- ⇒ Seguimiento de pacientes en nivel 2 y 3 de forma programada. Se realizará una reunión/visita programada inicial con profesionales que realicen la atención compartida en el domicilio para diseñar la coordinación y el plan de actuación consensuado.
- ⇒ Seguimiento de pacientes en nivel 3 y 3 plus a demanda en caso de necesidad de evaluación/valoración en coordinación con profesionales de atención compartida del



CPP: Propuestas identificación de pacientes y niveles de complejidad.

área (enfermería gestora de casos; pediatra de atención primaria/hospital comarcal; equipo de soporte de CP).

En dichas visitas se realizará:

- Información y comunicación con la familia y paciente.
- Valoración de problemas y necesidades.
- Revisión del/de la paciente.
- Revisión de dispositivos empleados en domicilio (respirador, oxígeno, aspirador de secreciones, compresor para nebulización...) y modificación de parámetros si precisase.
- Comprobación de medicación y conciliación de la misma.
- Pruebas complementarias si precisase.
- Realización de técnicas si se precisase (ejemplo, cambio de botón de gastrostomía)
- Inicio o modificación de tratamientos, perfusión de fármacos por vía parenteral (subcutánea, intravenosa...)
- Apoyo emocional a paciente y familia.

Criterios para atención en consulta programada

- ⇒ Primera valoración de pacientes derivados de atención primaria o atención hospitalaria.
- ⇒ Atención de pacientes en nivel 1, cada 2-6 meses.
- ⇒ Seguimiento de pacientes en nivel 2, cada 1-2 meses.
- ⇒ Seguimiento de pacientes de nivel 3 (visitas programadas) cada 7-15 días (para aquellos/as pacientes a quienes no se pueda visitar en domicilio o que acudan al hospital a otra gestión).

En dichas consultas se realizará:

- Extracción de pruebas complementarias urgentes a pacientes de nivel 2 y 3.
- Extracción de pruebas complementarias programadas a pacientes de nivel 3.
- Realización de técnicas: cambio de botón de gastrostomía, cambio de cánula de traqueostomía...



CPP: Propuestas identificación de pacientes y niveles de complejidad.

- Formación y educación a familiares/personas cuidadoras.
- Reuniones multidisciplinares.

Criterios de hospitalización convencional

- ⇒ En caso de reagudización/descompensación, crisis de enfermedad/necesidades, falta de control de síntomas, que no pueden controlarse en domicilio y/o preferencia de niño/a y su familia.
 - ⇒ Ingresos hospitalarios por claudicación de la o las personas cuidadoras y, en caso de respiro familiar, a criterio del recurso avanzado y familia.
 - ⇒ En caso de terapias hospitalarias que se realicen por primera vez, para comprobar que no se producen ningún tipo de incidencias (por ejemplo, antibioterapia o quimioterapia paliativa que no se hayan administrado previamente).
 - ⇒ En caso de final de vida (pacientes de nivel 3 plus) y que el niño/a y/o familia hayan expresado su preferencia porque el fallecimiento se produzca en el hospital.
 - ⇒ En caso de ingreso hospitalario, el recurso avanzado será referente de estos niños y niñas durante su estancia en el hospital en pacientes de nivel 3 y 3 plus.
 - ⇒ En pacientes de nivel 1 y 2, en el caso de ingreso hospitalario el/la referente/responsable durante el ingreso será el/la pediatra de planta de hospitalización y el/la pediatra del recurso avanzado prestaría apoyo en evaluación/plan de actuación en caso de que así se necesitara, contando con el apoyo/soporte del/de la pediatra del recurso avanzado en pacientes de nivel 2.
- Atención en el domicilio, nivel 3 y 3 plus. Establecer el propio modelo de atención a pacientes pediátricos en situación final de vida.

Hospitalización domiciliaria en cuidados paliativos pediátricos:

La hospitalización domiciliaria es una alternativa capaz de dispensar asistencia de rango hospitalario en el domicilio de cada paciente, cuando éste/a no precisa de la infraestructura hospitalaria, pero sí una vigilancia activa y asistencia compleja.



¿A quién va dirigida?

En cuidados paliativos pediátricos la hospitalización domiciliaria es un recurso dirigido a pacientes afectados de enfermedades o condiciones que limitan o amenazan la vida con complejidad alta o muy alta (niveles 3 y 3 plus de atención), valorada por parte del equipo de cuidados paliativos pediátricos que lo atiende. Se trata de pacientes en situaciones clínicas de difícil manejo, con alto riesgo o en situación de descompensación grave o muy grave, que presentan una fragilidad extrema y/o se encuentran en fase final de vida. En cualquier caso, son pacientes que requieren una atención paliativa especializada y un seguimiento continuado y específico.

El objetivo es permitir que estos niños o niñas, con las condiciones anteriormente mencionadas, puedan permanecer en el domicilio, rodeados de sus familiares y en su entorno, sin por ello dejar de recibir la atención especializada que precisan por su patología y situación clínica. De esta manera, lo que se pretende es mejorar su calidad de vida, respetando y promoviendo sus vínculos y posibilitando el final de vida en domicilio si paciente y familia así lo desean.

Requisitos para hospitalización domiciliaria en cuidados paliativos pediátricos:

- La vivienda y zona de residencia cumplen las condiciones higiénico-sanitarias y de seguridad necesarias que permitan su habitabilidad, la instauración de tratamientos, el uso de dispositivos sanitarios y, en general, favorezcan la atención médica adecuada del niño o niña en domicilio.
- La vivienda dispone de un acceso seguro a la misma para profesionales sanitarios que acuden a domicilio.
- La familia dispone de los medios necesarios para que la comunicación con profesionales sanitarios sea directa, fácil y rápida.
- Madres, padres y/o personas cuidadoras principales tienen adiestramiento y capacitación suficientes para asumir los cuidados del niño o niña en domicilio y para actuar en caso de descompensación.
- Las condiciones sociofamiliares son óptimas para el cuidado del niño o niña en domicilio.
- Existe un compromiso entre paciente, familia y el equipo de profesionales sanitarios que le atienden en domicilio respecto al horario y frecuencia de visitas, entrega de material



y/o medicación, instauración de tratamientos, respeto de la intimidad, seguridad en la atención...

- Cada paciente dispone de un plan de atención anticipado e individualizado elaborado por el equipo de cuidados paliativos pediátricos, que conoce la familia y paciente (según edad, madurez y/o situación clínica) y que orienta a los/as profesionales que le atienden en caso de urgencia/emergencia o descompensación. Asimismo, profesionales sanitarios responsables de la atención compartida y profesionales sanitarios de los servicios de urgencias/emergencias conocen y tienen fácil acceso a dicho plan de tratamiento.
- Se ha establecido una red sanitaria de atención compartida adecuada previa la hospitalización domiciliaria de cada paciente y existen los recursos humanos y materiales necesarios para asegurar un adecuado control de síntomas en domicilio de forma continuada.

Servicios prestados en la hospitalización domiciliaria en cuidados paliativos pediátricos:

- Seguimiento y valoración domiciliaria de forma programada (cada 7-15 días para nivel 3 y cada 24/48 horas para el nivel 3 plus) y a demanda (según necesidades) por parte del equipo de cuidados paliativos pediátricos y/o de los recursos de atención compartida del área. Se priorizará la atención domiciliaria por parte del equipo de cuidados paliativos pediátricos de pacientes en situación final de vida que deseen permanecer en domicilio y que presenten una falta en el control de síntomas o bien por necesidad de los recursos de atención compartida del área.
- Atención compartida con los recursos disponibles y más idóneos del área de salud a la que pertenezca el niño o niña y su familia (atención primaria, pediatra de hospital comarcal y equipos de soporte de CP).
- Extracción en domicilio de pruebas complementarias urgentes y programada si lo requiere.
- Realización de técnicas en domicilio: cambio de botón de gastrostomía, cambio de cánula de traqueostomía, accesos venosos periféricos, acceso subcutáneo, cura de úlceras...
- Revisión y ajustes de dispositivos en domicilio: respirador (VMI, VNNI), nebulizador, concentrador de oxígeno, aspirador secreciones, pulsioximetría...



CPP: Propuestas identificación de pacientes y niveles de complejidad.

- Instauración de tratamientos en domicilio: perfusiones de opioides, benzodiacepinas, sueroterapia, antibioterapia, aerosolterapia, sedación paliativa, nutrición enteral/parenteral...
- Retirada de tratamientos fútiles y adecuación de medidas.
- Formación y educación a familiares/personas cuidadoras.
- Ingreso en camas virtuales que aparecerán registradas en el sistema informático del hospital al que pertenece el recurso de cuidados paliativos pediátricos que lo atiende, facilitando el acceso rápido a historia clínica, evolutivo y prescripción electrónica.
- Entrega domiciliaria coincidiendo con visita médica de la medicación proporcionada por farmacia hospitalaria o bien recogida de medicación en farmacia hospitalaria por parte de familiar.
- Se proporcionará toda la medicación desde Farmacia Hospitalaria si así lo requieren las circunstancias (niveles 3 y 3 plus de atención)
- Petición y renovación del aparataje y material necesario para domicilio por parte de pediatra y enfermería del recurso avanzado de CPP.
- Busca localizado en caso de paciente en final de vida que se active en dicha situación.
- Información médica, comunicación y apoyo emocional a paciente y familia.
- Atención psicológica y social por recurso avanzado de CPP.
- Otras terapias en domicilio: fisioterapia, terapia ocupacional, voluntariado, musicoterapia...



CPP: Propuestas identificación de pacientes y niveles de complejidad.

	NIVEL I	NIVEL II	NIVEL III	NIVEL III Plus (Final de vida o reagudizaciones graves)
Atención telefónica 8-15 familias (o periodo de tiempo que se decida)	-/X ¹	X	X	X
Atención telefónica 8-15 profesionales	X	X	X	X
Mail/mensajes familias y profesionales	X	X	X	X
Consulta a demanda		X	X	X
Consulta programada	X	X	X	
Frecuencia de atención	CADA 2 -6 MESES	CADA 1-2 MESES	CADA 7-15 DÍAS	CADA 24-48 HORAS
Domicilio a demanda ²			X	X
Domicilio programada		X	X	X
A cargo de CPP si hospitalización	--	-/x ³	X	X
Hospitalización domiciliaria			X	X
Atención telefónica 12-24 horas ⁴			X	X
Atención domicilio 12-24 horas ⁴				X
Primera prescripción receta XXI	X	X	X	X
Continuidad de la prescripción receta XXI			X	X
Primera prescripción receta Fórmulas magistrales ⁵	X	X	X	X



CPP: Propuestas identificación de pacientes y niveles de complejidad.

Continuidad receta Fórmulas magistrales			X	X
Interconsulta Hospital	X	X	X	X
Interconsulta otros hospitales o centros	X	X	X	X
Formación familia	X	X	X	X
Soporte psicológico	X	X	X	X
Soporte Trabajo Social	X	X	X	X
Provisión de material en domicilio ⁶			X	X
Provisión de Farmacia en domicilio ⁷			X	X
Realización de pruebas/analíticas programadas en la Unidad			X	X
Realización de pruebas/analíticas urgentes en la Unidad		x	X	X

1 Se habilitará un espacio temporal para consultas telefónicas, telemáticas o correo electrónico.

2 Se realizarán visitas a domicilio por la Unidad tras valoración por la misma o por equipo de atención compartida del paciente de su zona que se haya establecido

3 El pediatra responsable/referente será el de planta de hospitalización y contará con el apoyo para evaluación/plan de actuación con el pediatra de la Unidad. Individualizado según recursos profesionales y de camas en cada Hospital

4 Idealmente si la Unidad tiene disponibilidad 12 o 24 horas.

5 Las fórmulas magistrales financiadas no están implementadas en receta electrónica (receta XXI), siendo necesaria la receta en papel que se les proporcionará en el caso de ser la primera prescripción realizada por el pediatra de la Unidad y de forma continuada en Atención Primaria.

6 Material hospitalario, de acuerdo con Enfermera Gestora de Casos Hospital/Centro de Salud

7 Se proporcionarán las fórmulas magistrales preparadas por Farmacia Hospitalaria y la medicación hospitalaria. El resto de la medicación se prescribirá en receta XXI (receta electrónica)



Referencias Bibliográficas

1. Martino R. El proceso de morir en el niño y en el adolescente. *Pediatr Integral*. 2007;11(10): 926-934. Disponible en: https://www.aeped.es/sites/default/files/pediatr_integral_2007_xi10926-934.pdf
2. EAPC. IMPACCT: Estándares para Cuidados Paliativos Pediátricos en Europa. *Eur J Palliat Care*. 2007; 14(3): 109-114.
3. Cuidados Paliativos Pediátricos en el Sistema Nacional de Salud: criterios de atención. Madrid: Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad; 2014. Disponible en: https://www.msbs.gob.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/pdf/01-Cuidados_Paliativos_Pediatricos_SNS.pdf
4. Martino Alba R. ¿Qué debemos saber sobre los cuidados paliativos pediátricos en los niños? En: AEPap ed. Curso de Actualización Pediatría 2012. Madrid: Exlibris Ediciones; 2012. p. 285-92.
5. Nilsson S, Ohlen J, Hessman E, Brännström M. Paediatric palliative care: a systematic review. *BMJ Support Palliat Care*. 2020;10(2):157-163. Disponible en: <https://spcare.bmj.com/content/10/2/157>
6. Fraser LK, Miller M, Hain R, Norman P et al. Rising national prevalence of life-limiting conditions in children in England. *Pediatrics*. 2012; 129 (4):923–929. Disponible en: <https://publications.aap.org/pediatrics/article/129/4/e923/32321/Rising-National-Prevalence-of-Life-Limiting?autologincheck=redirected>
7. Connor SR, Downing J, Marston J. Estimating the Global Need for Palliative Care for Children: A Cross-sectional Analysis. *J Pain Symptom Manage*. 2017; 53(2): 171-177. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0885392416304936?via%3Dihub>
8. Ortiz-San Román L, Martino-Alba R. Enfoque paliativo en pediatría. *Pediatr Integr*. 2016;20(2):131.e-131.e. Disponible en: <https://www.pediatriaintegral.es/publicacion-2016-03/enfoque-paliativo-pediatria/>
9. Yu J, Schenker Y, Maurer S, Cook S, Kavlieratos D, Houtrow A. Pediatric palliative care in the medical neighborhood for children with medical complexity. *Fam Syst Heal*. 2019;37(2):107-19. Disponible en: <https://psycnet.apa.org/record/2019-24250-001>
10. Libro blanco sobre normas de calidad y estándares de cuidados paliativos de la Sociedad Europea de Cuidados Paliativos. Madrid: SECPAL; 2012. Monografías SECPAL, nº0. Disponible <http://www.cuidarypaliar.es/wp-content/uploads/2016/12/Libro-blanco-sobre-normas-de-calidad-y-est%C3%A1ndares.-Monograf%C3%ADas-SECPAL.-2012.pdf>
11. Chambers L, Dodd W, McCulloch R, McNamara-Goodger K, Thompson A, Widdas D. A guide to the Development of Children's Palliative Care Services. 3ª ed. Bristol: Association for Children's Palliative Care; 2009.
12. Martino Alba R. Eligibility criteria. From theory to practice. *Minerva Pediatr* 2012; 64, Suppl I (6): 4-5
13. Fernández López A, Begara de la Fuente M, Boceta Osuna J, Camacho Pizarro T, Cía Ramos R, Duarte Rodríguez M, et al. Proceso Asistencial Integrado de Cuidados paliativos. 3ª ed. Sevilla: Consejería de Salud y Familias; 2019. Disponible en: https://juntadeandalucia.es/export/drupaljda/PAI_Cuidados_Paliativos_4definitivo.pdf



CPP: Propuestas identificación de pacientes y niveles de complejidad.

14. Biescas H, Bullich I, Casanovas-Guitart C, Cusó C et al. Modelo organizativo de atención integral en la población infantil y juvenil con necesidades paliativas y en situación de final de vida. 1ed. Barcelona: Generalitat de Catalunya; 2020. Disponible en: <https://scientiasalut.gencat.cat/handle/11351/6120>
15. Bergstraesser E, Hain RD, Pereira JL. The development of an instrument that can identify children with palliative care needs: The Paediatric Palliative Screening Scale (PaPaS Scale): A qualitative study approach. BMC Palliative Care. 2013; 12(20). Disponible en: <https://bmcpalliatcare.biomedcentral.com/articles/10.1186/1472-684X-12-20>



CPP: Propuestas identificación de pacientes y niveles de complejidad.





ANEXO 1. Clasificación de enfermedades por grupos ACT modificada.

ACT	Subgrupo	Definición	Condiciones	Característica principal
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 antirretroviral	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 antirretroviral	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 polimalformativos	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	Asfisia neonatal Prematuridad extrema con complicaciones neurológicas/respiratorias	Diagnóstico no esperado. Incertidumbre pronóstica.

Fuente: Martino Alba R. Eligibility criteria. From theory to practice. Minerva Pediatr 2012; 64, Suppl I (6): 4-5



CPP: Propuestas identificación de pacientes y niveles de complejidad.

ANEXO 2: Identificación de necesidades paliativas en la infancia y adolescencia.

CÓDIGO	NOMBRE CIE-10 ES
A17	Tuberculosis del sistema nervioso
A81.1	Panencefalitis esclerosante subaguda
B20-24	Enfermedad por virus de la inmunodeficiencia humana [VIH]
D33	Tumor benigno del encéfalo y de otras partes del sistema nervioso central
D43	Tumor de comportamiento incierto o desconocido del encéfalo y del sistema nervioso central
D44.4	Tumor de comportamiento incierto o desconocido del conducto craneofaríngeo
D48	Tumor de comportamiento incierto o desconocido de otros sitios y de los no especificados
D56.1	Beta talasemia (solo forma mayor)
D61.0	Anemia aplásica constitucional
D61.9	Anemia aplásica, sin otra especificación
D70	Agranulocitosis
D76.1	Linfocitosis hemofagocítica
D81	Inmunodeficiencias combinadas
D82.1	Síndrome de Di George
D83	Inmunodeficiencia variable común
D89.1	Crioglobulinemia
E31.0	Insuficiencia poliglandular autoinmune
E34.8	Otros trastornos endocrinos especificados
E70.2	Trastornos del metabolismo de tirosina
E71	Trastornos del metabolismo de aminoácidos de cadena ramificada y de ácidos grasos
E72	Otros trastornos del metabolismo de aminoácidos
E74	Otros trastornos del metabolismo de los carbohidratos
E75	Trastornos del metabolismo de esfingolípidos y otros trastornos por almacenamiento de lípidos
E76	Trastornos del metabolismo de glicosaminoglicanos
E77	Trastornos del metabolismo de las glucoproteínas
E79.1	Síndrome de Lesch-Nyhan
E83.0	Trastornos del metabolismo del cobre
E84	Fibrosis quística
E88.0	Trastornos del metabolismo de las proteínas plasmáticas, no clasificados en otra parte
E88.1	Lipodistrofia, no clasificada en otra parte



CÓDIGO	NOMBRE CIE-10 ES
F80.3	Afasia adquirida con epilepsia [Landau-Kleffner]
F84.2	Síndrome de Rett
G10	Enfermedad de Huntington
G11.1	Ataxia cerebelosa de iniciación temprana
G11.3	Ataxia cerebelosa con reparación defectuosa del ADN
G12	Atrofia muscular espinal y síndromes afines
G20	Enfermedad de Parkinson
G23.0	Enfermedad de Hallervorden-Spatz
G23.8	Otras enfermedades degenerativas específicas de los núcleos de la base
G31.8	Otras enfermedades degenerativas especificadas del sistema nervioso
G31.9	Degeneración del sistema nervioso, no especificada
G35	Esclerosis múltiple
G40.3	Epilepsia y síndromes epilépticos idiopáticos generalizados
G40.4	Otras epilepsias y síndromes epilépticos generalizados
G40.5	Síndromes epilépticos especiales
G60.0	Neuropatía hereditaria motora y sensorial
G60.1	Enfermedad de Refsum
G70.2	Miastenia congénita o del desarrollo
G70.9	Trastorno neuromuscular, no especificado
G71.0	Distrofia muscular
G71.1	Trastornos miotónicos
G71.2	Miopatías congénitas
G71.3	Miopatía mitocondrial, no clasificada en otra parte
G80.0	Parálisis cerebral espástica cuadripléjica
G80.8	Otros tipos de parálisis cerebral
G82.3	Parálisis cerebral infantil y congénita, cuadriplejía flácida
G82.4	Parálisis cerebral infantil y congénita, cuadriplejía espástica
G82.5	Parálisis cerebral infantil y congénita, cuadriplejía, no especificada
G93.4	Encefalopatía no especificada
G93.6	Edema cerebral
G93.7	Síndrome de Reye
H11.1	Degeneraciones y depósitos conjuntivales
H49.8	Otros estrabismos paralíticos
I21	Infarto agudo de miocardio
I27.0	Hipertensión pulmonar primaria
I42	Cardiomiopatía
I61.3	Hemorragia intraencefálica en tallo cerebral
I81	Trombosis de la vena porta



CÓDIGO	NOMBRE CIE-10 ES
J84.1	Otras enfermedades pulmonares intersticiales con fibrosis
J96	Insuficiencia respiratoria, no clasificada en otra parte
J98.4	Otros trastornos del pulmón
K55.0	Trastorno vascular agudo de los intestinos
K55.9	Trastorno vascular del intestino, no especificado
K72	Insuficiencia hepática, no clasificada en otra parte
K74	Fibrosis y cirrosis del hígado
K76.5	Enfermedad veno-oclusiva del hígado
K86.8	Otras enfermedades especificadas del páncreas
M31.3	Granulomatosis de Wegener
M32.1	Lupus eritematoso sistémico con compromiso de órganos o sistemas
N04	Síndrome nefrótico
N17	Insuficiencia renal aguda
N18	Insuficiencia renal crónica
N19	Insuficiencia renal no especificada
N25.8	Otros trastornos resultantes de la función tubular renal alterada
P10.1	Hemorragia cerebral debida a traumatismo del nacimiento
P11.2	Lesión no especificada del encéfalo, debida a traumatismo del nacimiento
P20.0	Hipoxia intrauterina notada por primera vez antes del inicio del trabajo de parto
P20.1	Hipoxia intrauterina notada por primera vez durante el trabajo de parto y el parto
P21.0	Asfixia del nacimiento, severa
P21.9	Asfixia del nacimiento, no especificada
P28.5	Insuficiencia respiratoria del recién nacido
P29.0	Insuficiencia cardíaca neonatal
P29.3	Persistencia de la circulación fetal
P35.0	Síndrome de rubéola congénita
P35.1	Infección citomegalovírica congénita
P35.8	Otras enfermedades virales congénitas
P37.1	Toxoplasmosis congénita
P52.4	Hemorragia intracerebral (no traumática) del feto y del recién nacido
P52.5	Hemorragia subaracnoidea (no traumática) del feto y del recién nacido
P52.9	Hemorragia intracraneal (no traumática) del feto y del recién nacido, sin otra especificación
P83.2	Hidropesía fetal no debida a enfermedad hemolítica
P91.2	Leucomalacia cerebral neonatal
P91.6	Encefalopatía hipóxico-isquémica del recién nacido
P96.0	Insuficiencia renal congénita



CÓDIGO	NOMBRE CIE-10 ES
Q00.0	Anencefalia
Q01	Encefalocele
Q03.1	Atresia de los agujeros de Magendie y de Luschka
Q03.9	Hidrocéfalo congénito, no especificado
Q04.0	Malformaciones congénitas del cuerpo calloso
Q04.2	Holoprosencefalia
Q04.3	Otras anomalías hipoplásicas del encéfalo
Q04.4	Displasia opticoseptal
Q04.6	Quistes cerebrales congénitos
Q04.9	Malformación congénita del encéfalo, no especificada
Q07.0	Síndrome de Arnold-Chiari
Q20.0	Tronco arterioso común
Q20.3	Discordancia de la conexión ventriculoarterial
Q20.4	Ventrículo con doble entrada
Q20.6	Isomerismo de los apéndices auriculares
Q20.8	Otras malformaciones congénitas de las cámaras cardíacas y sus conexiones
Q21.3	Tetralogía de Fallot
Q21.8	Otras malformaciones congénitas de los tabiques cardíacos
Q22.0	Atresia de la válvula pulmonar
Q22.1	Estenosis congénita de la válvula pulmonar
Q22.4	Estenosis congénita de la válvula tricúspide
Q22.5	Anomalía de Ebstein
Q22.6	Síndrome de hipoplasia del corazón derecho
Q23.0	Estenosis congénita de la válvula aórtica
Q23.2	Estenosis mitral congénita
Q23.4	Síndrome de hipoplasia del corazón izquierdo
Q23.9	Malformación congénita de las válvulas aórtica y mitral, no especificada
Q25.4	Otras malformaciones congénitas de la aorta
Q25.6	Estenosis de la arteria pulmonar
Q26.2	Conexión anómala multidimensional de las venas pulmonares
Q26.4	Conexión anómala de las venas pulmonares, sin otra especificación
Q26.8	Otras malformaciones congénitas de las grandes venas
Q28.2	Malformación arteriovenosa de los vasos cerebrales
Q32.1	Otras malformaciones congénitas de la tráquea
Q33.6	Hipoplasia y displasia pulmonar
Q39.8	Otras malformaciones congénitas del esófago
Q41.0	Ausencia, atresia y estenosis congénita del duodeno
Q41.9	Ausencia, atresia y estenosis congénita del intestino delgado, parte no especificada
Q43.1	Enfermedad de Hirschsprung
Q43.7	Persistencia de la cloaca
Q44.2	Atresia de los conductos biliares



CÓDIGO	NOMBRE CIE-10 ES
Q44.5	Otras malformaciones congénitas de los conductos biliares
Q44.7	Otras malformaciones congénitas del hígado
Q60.1	Agenesia renal, bilateral
Q60.6	Síndrome de Potter
Q61.4	Displasia renal
Q61.9	Enfermedad quística del riñón, no especificada
Q64.2	Válvulas uretrales posteriores congénitas
Q74.3	Artrogriposis múltiple congénita
Q74.8	Otras malformaciones congénitas especificadas del (de los) miembros
Q75.0	Craneosinostosis
Q77.2	Síndrome de costilla corta
Q77.3	Condrodisplasia punctata
Q78.0	Osteogénesis imperfecta
Q79.2	Exónfalos
Q79.3	Gastrosquisis
Q80.4	Feto arlequín
Q81	Epidermólisis bullosa
Q82.1	Xeroderma pigmentoso
Q82.4	Displasia ectodérmica (anhidrótica)
Q85.1	Esclerosis tuberosa
Q85.8	Otras facomatosis, no clasificadas en otra parte
Q86.0	Síndrome fetal (dismórfico) debido al alcohol
Q87.0	Síndromes de malformaciones congénitas que afectan principalmente la apariencia facial
Q87.1	Síndromes de malformaciones congénitas asociadas principalmente con estatura baja
Q87.2	Síndromes de malformaciones congénitas que afectan principalmente los miembros
Q87.8	Otros síndromes de malformaciones congénitas especificados, no clasificados en otra parte
Q91	Síndrome de Edwards y síndrome de Patau
Q92.0	Trisomía de un cromosoma completo, por falta de disyunción meiótica
Q92.1	Trisomía de un cromosoma completo, mosaico (por falta de disyunción mitótica)
Q92.4	Duplicaciones visibles sólo en la prometafase
Q92.7	Triploidía y poliploidía
Q92.8	Otras trisomías y trisomías parciales de los autosomas, especificadas
Q93.2	Cromosoma reemplazado por anillo o dicéntrico
Q93.3	Supresión del brazo corto del cromosoma 4
Q93.4	Supresión del brazo corto del cromosoma 5
Q93.5	Otras supresiones de parte de un cromosoma
Q93.8	Otras supresiones de los autosomas
Q95.2	Reordenamiento autosómico equilibrado en individuo anormal
Q99.2	Cromosoma X frágil



CPP: Propuestas identificación de pacientes y niveles de complejidad.

CÓDIGO	NOMBRE CIE-10 ES
R06.8	Otras anomalías de la respiración y las no especificadas de la respiración
T86.0 T86.2	Rechazo de trasplante de médula ósea Falla y rechazo de trasplante de corazón
Z51.5	Atención paliativa

Fuente: Proceso Asistencial Integrado de Cuidados Paliativos. Consejería de Salud y Familias, 3ª edición, 2019.

ANEXO 3: Composición Grupo de Trabajo.

Composición grupo autoría del documento:

Persona	Categoría prof.	Centro	Provincia
M ^a Teresa Alonso Salas	F.E.A. Pediatria.	Unidad de Cuidados Paliativos Pediátricos. Hospital Universitario Virgen del Rocío.	Sevilla
Ana Devesa del Valle	F.E.A. Pediatria.	Equipo de Cuidados Paliativos Pediátricos. Hospital Universitario Reina Sofía. Unidad de Gestión Clínica de Cuidados Paliativos de Córdoba.	Córdoba
Manuela Díaz Suárez	F.E.A. Pediatria.	Unidad de Cuidados Paliativos Pediátricos. Hospital Universitario Juan Ramón Jiménez	Huelva
Elena Godoy	F.E.A. Pediatria.	Unidad de Crónicos Complejos y Cuidados Paliativos Pediátricos. Hospital Regional Universitario.	Málaga
Ana Belén López García	F.E.A. Pediatria.	Unidad de Cuidados Paliativos Pediátricos y Pacientes Crónicos. Hospital Universitario de Jaén.	Jaén
Aurora Madrid Rodríguez	F.E.A. Pediatria.	Unidad de Crónicos Complejos y Cuidados Paliativos Pediátricos. Hospital Regional Universitario.	Málaga



CPP: Propuestas identificación de pacientes y niveles de complejidad.

Juan Luis Marrero Gómez	Psicólogo	Unidad de Cuidados Paliativos Pediátricos. Hospital Universitario Virgen del Rocío.	Sevilla
Yolanda Ramón Telo	Enfermera	Unidad de Crónicos Complejos y Cuidados Paliativos Pediátricos. Hospital Regional Universitario.	Málaga

Composición grupo validación del documento (revisión y contribuciones):

Persona	Categoría prof.	Centro	Provincia
María Calderón Romero	F.E.A. Pediatría.	Unidad de Cuidados Paliativos Pediátricos. Hospital Universitario Virgen del Rocío.	Sevilla
Olga Escobosa Sánchez	F.E.A. Pediatría.	Unidad de Hospitalización a Domicilio y Cuidados Paliativos Pediátricos. Hospital Universitario Virgen de las Nieves.	Granada
Moisés Leyva Carmona	F.E.A. Pediatría.	Unidad de Cuidados Paliativos Pediátricos. Hospital Universitario Torrecárdenas.	Almería
M ^a José Peláez Cantero	F.E.A. Pediatría.	Unidad de Crónicos Complejos y Cuidados Paliativos Pediátricos. Hospital Regional Universitario.	Málaga
M ^a Rosario Velázquez González	Enfermera	Unidad de Cuidados Paliativos Pediátricos. Hospital Universitario Virgen del Rocío.	Sevilla
Marta Sánchez Reyes	Enfermera	Equipo de Cuidados Paliativos Pediátricos. Hospital Universitario Reina Sofía. Unidad de Gestión Clínica de Cuidados Paliativos de Córdoba.	Córdoba



CPP: Propuestas identificación de pacientes y niveles de complejidad.



Junta de Andalucía

Consejería de Salud y Familias

Escuela Andaluza de Salud Pública