



Universidad Internacional de La Rioja
Ciencias de la Salud

Trabajo Fin de Máster

**Análisis de los pacientes
fallecidos dentro de una Unidad
de Patología Compleja.
Características y manejo al final
de la vida.**

Presentado por: Aroa Rodríguez Alonso
Tipo de TFM: Estudio observacional
Director/a: Alberto García Salido

Ciudad: Madrid
Fecha: Septiembre 2017

Contenido

1	Resumen.....	2
2	Abstract.....	3
3	Introducción	4
3.1	Niños con patología crónica compleja	4
3.1.1	Definiciones	4
3.1.2	Consumo de recursos vinculados al cuidado de NPCC	5
3.2	Cuidados Paliativos Pediátricos	6
3.2.1	Características de los cuidados paliativos en niños.....	6
3.2.2	Pacientes tributarios de Cuidados Paliativos Pediátricos	7
3.2.3	Cuidados Paliativos Pediátricos en el paciente crónico complejo	8
4	Justificación	9
5	Objetivos.....	10
5.1	Primario	10
5.2	Secundarios.....	10
6	Metodología	11
6.1	Diseño del estudio.....	11
6.2	Variables.....	11
6.3	Ámbito de estudio	13
6.4	Tamaño de la muestra	13
6.5	Análisis estadístico.....	14
7	Resultados.....	15
7.1	Características de los niños fallecidos con patología crónica compleja	15
7.1.1	Condiciones crónicas complejas	16
7.1.2	Soporte tecnificado	18
7.1.3	Clasificación de los NPCC según los criterios de la ACT y adecuación del esfuerzo terapéutico.....	19
7.2	Aspectos relativos al fallecimiento de los NPCC	19
7.3	Ingreso del fallecimiento en el Hospital La Paz	20
7.3.1	Técnicas y procedimientos en el ingreso terminal	22
7.4	Uso hospitalario en el último año de vida de los NPCC.....	23
7.5	Comparación entre pacientes fallecidos y no fallecidos.....	24
8	Discusión	27
9	Conclusiones	34
10	Prospectiva	36
11	Bibliografía.....	37

1 Resumen

Objetivo: Describir las características clínico-epidemiológicas de los niños fallecidos durante su seguimiento por una Unidad de Patología Compleja. Los objetivos secundarios fueron comparar estas características con las de los pacientes no fallecidos, describir el ingreso del fallecimiento y el último año de vida.

Material y método: Estudio observacional descriptivo retrospectivo de pacientes atendidos por la Unidad de Patología Compleja del Hospital Universitario Infantil La Paz, desde Enero de 2014 a Diciembre de 2016.

Resultados: De los 238 pacientes atendidos, 20 fallecieron durante su seguimiento. En los fallecidos, las condiciones crónicas complejas (CCC) más frecuentes fueron la neuromuscular (19/20), la respiratoria (18/20) y la de soporte (17/20). Todos los fallecidos tenían 3 o más CCC y contaban con algún tipo de soporte tecnificado domiciliario. En 14 de los 20 pacientes se había consensuado la “adecuación del esfuerzo terapéutico”. La causa más frecuente de *exitus* fue la respiratoria. La mayoría de los pacientes fallecieron en el hospital (18/20), fundamentalmente en la planta de hospitalización (13). Durante el ingreso terminal, 7/17 precisaron soporte hemodinámico, 16/17 soporte ventilatorio, 17/17 canalización de vías, 9/17 maniobras de RCP, 5/17 intervenciones quirúrgicas y 7/17 otros procedimientos invasivos. La mediana de días de estancia hospitalaria en el ingreso terminal fue de 15 días y de 9 días en cuidados intensivos. En el último año de vida, los niños con patología crónica compleja (NPCC) tuvieron una mediana de 2 ingresos en el hospital y 1 en cuidados intensivos, con medianas de estancia de 40 y 4 días respectivamente.

Conclusiones: Los NPCC son pacientes pluripatológicos, con elevada dependencia de tecnología. En nuestra serie el fallecimiento se produjo mayoritariamente en los hospitales, con estancias prolongadas y sometidos a un elevado número de procedimientos invasivos. Este enfoque debiera ser reconsiderado, especialmente en los pacientes en situación de “adecuación del esfuerzo terapéutico”, ya que si el objetivo es no curativo, las medidas deben ajustarse a este objetivo y ser proporcionadas.

Palabras clave: Pediatría, condiciones crónicas complejas, niños, muerte, cuidados paliativos pediátricos.

2 Abstract

Objective: To describe the medical and epidemiological characteristics of children with complex chronic conditions who died during their follow-up by an specialized medical team. Secondary goal was to compare the characteristics of the studied group with the rest of the patients from this unit, to assess the terminal admission and the hospital use in the last year of life.

Material and methods: Retrospective, descriptive, observational study of children with complex chronic conditions followed by an specialized medical team of La Paz Children's Hospital, from January 2014 to December 2016.

Results: Among the 238 patients, 20 died. From dying children, the 3 most prevalent complex chronic conditions (CCC) were neuromuscular (19/20), respiratory (18/20) and technology dependence (17/20). All the patients who died had 3 or more CCC and required at least one kind of medical technology support. Limitation of therapeutic effort was agreed on 14 out of 20 patients. The most common cause of death was respiratory. Children with CCC were more likely to die in the hospital (18/20), specifically in the inpatient ward (13). During the terminal admission, 7/17 needed hemodynamic support, 16/17 respiratory support, 17/17 venous, subcutaneous and intraosseous accesses, 9/17 CPR maneuvers, 5/17 surgical interventions and 7/17 other invasive interventions. Children with CCC stayed at the hospital a median of 15 days, 9 of which were in the pediatric intensive care unit (PICU). In the last year of life, children with complex chronic conditions had a median of 2 hospital admissions and 1 in the PICU, with median length of stay of 40 and 4 days respectively.

Conclusions: Children with complex chronic conditions are pluripathological, and have high medical technology dependency. Most of them died at the hospital, after long stays, under an elevated number of invasive procedures. This approach must be reconsidered, especially for patients with therapeutic effort limitation, because if the objective is not curative, the measures should be adjusted to the real objective and be proportionate.

Keywords: Pediatrics, complex chronic conditions, children, death, pediatric palliative care

3 Introducción

3.1 Niños con patología crónica compleja

Los avances médicos y tecnológicos han contribuido a disminuir la mortalidad en la edad pediátrica en las últimas décadas. Esto ha supuesto un aumento en la supervivencia de niños con enfermedades crónicas, mayor fragilidad y complejidad médica y con un elevado consumo de recursos sanitarios (1,2).

Existe una gran variedad de términos y clasificaciones que han surgido en los últimos años para definir y clasificar a estos pacientes: niños con patología crónica compleja, niños médicamente complejos, niños con necesidades especiales de salud, niños médicamente frágiles... A continuación se definen algunos de los conceptos más relevantes.

3.1.1 Definiciones

- Condición crónica compleja (CCC): cualquier condición médica que puede esperarse razonablemente que dure al menos 12 meses (a menos que se produzca antes el fallecimiento) e involucre a diferentes sistemas o a un solo sistema de manera lo suficientemente grave como para requerir atención pediátrica especializada y, probablemente, algún periodo de hospitalización en un centro de atención terciaria (1).
- Niños con necesidades especiales de salud: aquéllos que presentan o están en riesgo de presentar una patología crónica física, del desarrollo, del comportamiento o emocional y que tienen un uso de servicios de salud y relacionados, mayor al del resto de la población pediátrica (3).

Constituyen entre el 13 y el 18% de todos los pacientes pediátricos y representan más del 80% del gasto sanitario de la población infantil. Se trata de un grupo de pacientes con mayor nº de hospitalizaciones, ingresos y estancias en unidades de cuidados intensivos, más dependientes de tecnología, con necesidad de atención por múltiples especialistas y con mayor riesgo de errores médicos (4-6).

Los niños médicamente complejos o con condiciones crónicas complejas conforman un subgrupo de pacientes con múltiples problemas crónicos, que afectan a varios sistemas, con una elevada necesidad de cuidados, dependencia de tecnología o con tratamientos complejos (6-8). Se caracterizan por los siguientes 4 aspectos:

- Necesidades: Tienen una elevada necesidad de servicios médicos, terapias especializadas y necesidades educativas, con un gran impacto en las familias en cuanto al tiempo dedicado al cuidado, visitas médicas, trabajo de coordinación y costes económicos.
- Condiciones crónicas: presentan 1 o más condiciones crónicas que son graves y/o se asocian con fragilidad médica. Estas condiciones y/o sus secuelas se mantienen durante toda la vida.
- Limitaciones funcionales: normalmente son graves y pueden necesitar asistencia tecnológica.
- Uso de los servicios de salud: alto consumo de recursos sanitarios que pueden incluir: hospitalizaciones prolongadas o frecuentes, múltiples cirugías o la participación de diversos especialistas en su atención (8).
- Niños con patología crónica compleja (NPCC):
 - Niños con condiciones crónicas significativas en 2 o más sistemas.
 - Se define condición crónica significativa como aquella condición física, mental o del desarrollo que es esperable que dure al menos un año, que requiere de un uso de recursos de salud mayor al utilizado por la población pediátrica sana, que precisa de tratamiento para su control, y que es debilitante de forma episódica o continua.
 - Los sistemas son: cardíaco, craneofacial, dermatológico, endocrinológico, gastrointestinal, genético, genitourinario, hematológico, inmunológico, salud mental, metabólico, musculoesquelético, neurológico, oftalmológico, otológico, pulmonar/respiratorio y renal.
 - O una condición progresiva, debilitante, que se asocia con una disminución de la esperanza de vida.
 - O dependencia de tecnología durante al menos 6 meses.
 - O malignidad: enfermedades tumorales progresivas o metastásicas que afectan a las funciones vitales (se excluyen las que se encuentran en remisión durante > 5 años) (9).

3.1.2 Consumo de recursos vinculados al cuidado de NPCC

Los NPCC representan el 10% de los ingresos, el 25% de los días de hospitalización, el 40% del gasto hospitalario, el 75-92% del uso de tecnología, entre el 43%-60 de las muertes

en hospitales pediátricos en EEUU y entre el 20-25% de las muertes en la edad pediátrica (1,10-14). Sus ingresos son prolongados, más frecuentes y con un mayor uso de ventilación mecánica y otros procedimientos (7,14,15). Fallecen mayoritariamente en los hospitales (66-84%), aunque en los últimos años la proporción de niños que fallecen en casa está aumentando (11,12,16,17).

Muchos de estos niños se podrían beneficiar de la atención por equipos de cuidados paliativos pediátricos, especialmente aquéllos con patologías graves (1,13).

3.2 Cuidados Paliativos Pediátricos

Los Cuidados Paliativos Pediátricos son cuidados activos totales del cuerpo, la mente y el espíritu del niño, incluyendo también el apoyo a la familia. Comienzan cuando se diagnostica una enfermedad amenazante para la vida y continúan independientemente de si el niño recibe o no tratamiento para la propia enfermedad (18).

El objetivo es mejorar la calidad de vida de los niños y sus familias mediante un abordaje integral. Para poder lograr este objetivo resulta fundamental la intervención de un equipo interdisciplinar que evalúe y aborde las múltiples y complejas necesidades (físicas, psicológicas, sociales y espirituales) del niño y su familia (16,19).

3.2.1 Características de los cuidados paliativos en niños

Los aspectos que caracterizan y distinguen los cuidados paliativos dirigidos a los niños son:

- Población de pacientes más reducida.
- Amplia variedad de enfermedades, de duración impredecible.
- Disponibilidad limitada de tratamientos farmacológicos específicos para la población infantil.
- Aspectos relacionados con el desarrollo: los niños están en continuo desarrollo físico, cognitivo y emocional, lo que afecta a cada aspecto de sus cuidados.
- El papel de la familia: los padres están profundamente involucrados como cuidadores y responsables en la toma de decisiones.
- Falta de personal médico cualificado debido a que se trata de una rama de la medicina relativamente nueva, en la que los profesionales que trabajan con niños y adolescentes no han sido formados.
- Gran implicación emocional.

- Dificultades a la hora de manejar la aflicción y el duelo: existe un riesgo mayor de desarrollar un duelo complicado.
- Cuestiones legales y éticas: los referentes legales son los padres o tutores y pueden llegar a no respetarse los derechos legales del niño, sus deseos y su participación a la hora de elegir. Pueden existir dificultades importantes a la hora de definir cuestiones jurídicas y morales.
- Impacto social (16,20).

3.2.2 Pacientes tributarios de Cuidados Paliativos Pediátricos

La *Association for Children with Life-threatening or Terminal Conditions and their Families* (ACT) (21) propone cuatro categorías de pacientes que podrían recibir Cuidados Paliativos Pediátricos:

- Grupo 1: Niños en situación de amenaza para la vida en los que un tratamiento curativo es posible pero puede fracasar y, para los cuales, el acceso a los cuidados paliativos puede ser necesario junto al tratamiento curativo y/o si el tratamiento fracasa. Ej.: cáncer, fallo hepático, renal o cardíaco irreversible.
- Grupo 2: Niños en situaciones en que la muerte prematura es inevitable, pero que pueden pasar largos periodos de tratamiento intensivo dirigido a prolongar la vida y tener la posibilidad de participar en actividades normales. Ej.: fibrosis quística, distrofia muscular.
- Grupo 3: Niños con progresión de su enfermedad, sin opciones de tratamiento curativo, en los cuales el tratamiento es exclusivamente paliativo y puede prolongarse, frecuentemente, varios años. Ej.: enfermedad de Batten, mucopolisacaridosis.
- Grupo 4: Niños en situación irreversible pero no progresiva de la enfermedad, con complejas necesidades frecuentemente, complicaciones y severa y aumentan la probabilidad de una muerte prematura. Ej.: parálisis cerebral, lesiones medulares.

Aunque en esta clasificación se intentan recoger y clasificar los niños susceptibles de recibir cuidados paliativos, esto no quiere decir que todos los pacientes a lo largo de su evolución deban recibir atención por equipos específicos de cuidados paliativos pediátricos. Dependiendo de la complejidad y del momento de la vida en el que se encuentre el niño, éste puede necesitar diferentes recursos asistenciales. Para ello es importante reconocer el punto de inflexión, ya que se trata de un momento en el que ha de cambiar el planteamiento de diagnóstico, monitorización, tratamiento y cuidados del paciente y se hace necesaria la

atención por equipos de cuidados paliativos pediátricos específicos. En este sentido se recomiendan tres niveles de complejidad:

- Nivel 1- Enfoque de cuidados paliativos: Dirigido a niños con patologías relativamente frecuentes y menos graves, en los que los principios de los cuidados paliativos deben ser aplicados por todos los profesionales sanitarios.
- Nivel 2- Cuidados paliativos generales: Dirigido a casos más complejos en los que la atención se lleva a cabo por profesionales que, aunque no dediquen todo su tiempo a este trabajo, tienen formación específica y experiencia en cuidados paliativos.
- Nivel 3- Cuidados paliativos especiales: Dirigido a enfermedades y situaciones muy complejas que precisan de la atención por servicios especializados en cuidados paliativos pediátricos (16,19-21).

Para que esto pueda llevarse a cabo, es fundamental que exista educación y formación en cuidados paliativos como núcleo fundamental en el *currículum* de todos los profesionales sanitarios de atención pediátrica, así como en las subespecialidades relacionadas (19). Existe una carencia considerable de conocimiento y formación siendo esto especialmente evidente en el manejo del dolor y otros síntomas, la derivación a servicios de cuidados paliativos y en la comunicación con los niños y sus familias (16).

3.2.3 Cuidados Paliativos Pediátricos en el paciente crónico complejo

Existe evidencia que demuestra que la mayoría de niños con enfermedades incurables fallecen sin haber recibido cuidados paliativos durante su enfermedad. A pesar de que en los últimos años se han ido desarrollando programas e iniciativas en cuidados paliativos pediátricos, la prestación actual es insuficiente y desigual, tanto entre países como entre las regiones de un mismo país y los recursos suelen ir dirigidos principalmente a niños con cáncer, a pesar de que éstos sólo constituyen un tercio del total de niños tributarios de atención paliativa. Con todo esto se considera urgente programar, organizar y desarrollar servicios de cuidados paliativos pediátricos que valoren adecuadamente las necesidades de los niños y sus familias, que sean accesibles y que proporcionen la atención y cuidados donde el niño y su familia elijan estar: en el hogar, en el hospital o en un *hospice* (16,19,20). La Academia Americana de Pediatría establece como una prioridad el desarrollo de programas de cuidados paliativos pediátricos en centros terciarios (22).

4 Justificación

Como consecuencia de los avances médicos en las últimas décadas se ha producido un descenso de la mortalidad infantil y un aumento de la supervivencia de niños con enfermedades graves. Este grupo constituye una población de pacientes con enfermedades crónicas, muchos de ellos con pluripatología, dependencia de tecnología y alta complejidad, lo que los coloca en una situación de mayor vulnerabilidad y fragilidad. A pesar de tratarse de una población creciente con alta morbilidad y un elevado consumo de recursos sanitarios existen pocos estudios a nivel internacional, y ninguno a nivel nacional, sobre las características de los niños con patología crónica compleja que fallecen y su manejo al final de la vida.

En este contexto, se plantea la necesidad de analizar las características de los pacientes fallecidos durante su seguimiento por una unidad de patología compleja. Para ello se analizarán las condiciones crónicas complejas de cada paciente (principal y secundarias), la necesidad de soporte tecnificado, el tiempo de seguimiento, el acuerdo de medidas de adecuación del esfuerzo terapéutico, el lugar y la causa de fallecimiento. Además, dentro de los pacientes que fallecen en nuestra Unidad, se analizarán las características del ingreso en el que se produce la muerte en términos de duración de la estancia hospitalaria, motivo del fallecimiento, consumo de recursos sanitarios (necesidad de medidas de reanimación cardiopulmonar, soporte respiratorio, hemodinámico, cirugías u otros procedimientos invasivos, ingreso en unidades de cuidados intensivos), uso de sedación paliativa y acompañamiento familiar en el momento de la muerte. Se pretende, asimismo, analizar el último año de vida de estos pacientes con objeto de determinar cuánto tiempo de este último año transcurre en el hospital, así como en unidades de cuidados intensivos.

Con la información obtenida se espera sentar la base para el desarrollo de herramientas que ayuden a la detección precoz de pacientes que se podrían beneficiar de la atención por equipos de cuidados paliativos pediátricos, así como descubrir puntos de mejora, tanto en el enfoque paliativo, como en el manejo al final de la vida, por parte de los médicos responsables de estos pacientes. Todo ello tendría como fin mejorar la atención de estos pacientes y sus familias.

5 Objetivos

5.1 Primario

Describir las características clínicas y epidemiológicas de los pacientes fallecidos entre enero de 2014 y diciembre de 2016, que se encontraban en seguimiento por la Unidad de Patología Compleja del Hospital Universitario Infantil La Paz.

5.2 Secundarios

- Comparar estas características con las de los niños no fallecidos con patología crónica compleja atendidos en la Unidad.
- Conocer las causas de la muerte de los pacientes fallecidos durante su seguimiento por la Unidad de Patología Compleja, así como los motivos de ingreso en el caso de aquéllos cuyo fallecimiento ocurrió en el Hospital Universitario Infantil La Paz.
- Conocer en qué lugares fallecen estos niños y si se encuentran acompañados por su familia en el momento de la muerte.
- Describir en el ingreso del fallecimiento, la duración del mismo, así como el manejo hospitalario atendiendo a la necesidad de ingreso en unidades de cuidados intensivos y su duración, al requerimiento de medidas de reanimación cardiopulmonar, soporte hemodinámico, respiratorio, nutricional, vías para la administración parenteral de medicación y/o fluidos, cirugías y otros procedimientos invasivos.
- Describir el uso de sedación paliativa en situación de últimos días de vida durante el ingreso en nuestro centro.
- Determinar el número de ingresos, tiempo de hospitalización y de estancia en unidades de cuidados intensivos de este grupo de pacientes en el último año de vida.
- Analizar los factores que se asocian con el fallecimiento de los niños con patología crónica compleja.

6 Metodología

6.1 Diseño del estudio

Estudio observacional descriptivo retrospectivo de los pacientes fallecidos durante su seguimiento por la Unidad de Patología Compleja del Hospital Universitario Infantil La Paz, desde Enero de 2014 a Diciembre de 2016.

Criterios de inclusión:

- Pacientes atendidos en al menos una ocasión por la Unidad de Patología Compleja del HULP que cumplan con la definición de paciente con patología crónica compleja establecida por *Feudtner et al.* y modificada por *Simon et al.* (9) mediante el uso de códigos CIE-9 CM.

6.2 Variables

- Sociodemográficas: fecha de nacimiento, de inicio de seguimiento y de fallecimiento, sexo, servicio de procedencia, hospital de referencia.
- Condiciones crónicas complejas: Se ha diferenciado entre categoría crónica compleja principal, definida como aquella correspondiente a su enfermedad de base, y categorías crónicas totales, en las que se encontrarían englobadas la principal y sus comorbilidades. De acuerdo a la clasificación de *Feudtner et al.* (17) se dividen en: cardiovascular, respiratoria, neurológica y neuromuscular, renal y urológica, gastrointestinal, hematológica o inmunológica, metabólica, otros defectos congénitos o genéticos, prematuridad y neonatal, malignidad, trasplante y dependencia de tecnología.
- Patología crónica compleja. Se clasificó en: malformaciones cerebrales y de la médula espinal, retraso mental, enfermedad degenerativa SNC, parálisis cerebral infantil, epilepsia, distrofias musculares y miopatías, malformaciones corazón y grandes vasos, cardiomiopatías, trastornos conducción y arritmias, malformaciones respiratorias, enfermedad respiratoria crónica, fibrosis quística, anomalías congénitas respiratorias, insuficiencia renal crónica, anomalías congénitas renales, hepatopatía crónica y cirrosis, enfermedad inflamatoria intestinal, anemia células falciformes, anemias hereditarias, inmunodeficiencia hereditaria, inmunodeficiencia adquirida por el VIH, metabolismo aminoácidos, metabolismo hidratos de carbono, metabolismo lípidos, enfermedades depósito, otros trastornos metabólicos, anomalías

cromosómicas, anomalías óseas y articulaciones, anomalías del diafragma y pared abdominal y otras anomalías congénitas.

- Soporte tecnificado: tipo de soporte (oxigenoterapia, aspiración de secreciones, traqueostomía, ventilación mecánica no invasiva, ventilación mecánica invasiva, marcapasos diafragmático, sonda nasogástrica, sonda transpilórica, gastrostomía, gastroyeyunostomía, yeyunostomía, sondaje vesical, vesicostomía, VDVP, VDVA, bomba de baclofeno, catéter venoso central de larga duración, marcapasos cardiaco), fecha de inicio y fin de cada soporte.
- Clasificación de los niños fallecidos según las categorías publicadas por la ACT o «Asociación para niños con situaciones que amenazan la vida o en situación de terminalidad y sus familias».
- Fallecimiento: lugar y causa de la muerte.
- Cuidados paliativos: Atención por la Unidad de Cuidados Paliativos de la Comunidad de Madrid, “adecuación de medidas del esfuerzo terapéutico” planteadas al paciente/familia.
- Ingreso del fallecimiento en el HULP:
 - Fecha de ingreso y de alta.
 - Causa de ingreso: respiratoria, digestiva, neurológica, cardiológica, infecciosa, descompensación metabólica, complicación del soporte, cirugía programada, otros.
 - Causa de *exitus*: respiratoria, cardiológica, infecciosa, renal, descompensación metabólica, complicación del soporte, desconocida.
 - Acompañamiento familiar en el momento del fallecimiento.
 - Fechas de ingreso y de alta de unidades de cuidados intensivos (neonatales y pediátricos).
- Procedimientos y medidas de soporte durante el ingreso: maniobras de reanimación cardiopulmonar, vías para la administración parenteral de fármacos/fluidos (vía periférica, catéter venoso central, catéter venoso central de inserción periférica (PICC), vía subcutánea, vía intraósea), soporte ventilatorio (tipo de soporte: oxigenoterapia de alto flujo, ventilación no invasiva, ventilación mecánica invasiva; último soporte utilizado y fecha de fin de soporte de ventilación), soporte hemodinámico (expansión de la volemia con cristaloides o coloides, perfusión de fármacos inotrópicos/vasoactivos, ECMO), número y tipo de procedimientos

quirúrgicos (cirugía cardíaca, plástica, traumatológica, del aparato digestivo, urológica, colocación de acceso venoso central de larga duración), número de procedimientos de radiología intervencionista, número de endoscopias (digestivas, fibrobronscopias), número de cateterismos, uso de técnicas de depuración extrarrenal, uso de hemoderivados, necesidad de colocación de drenajes, uso de sedación paliativa (fármacos en perfusión continua, fecha de inicio y fecha de fin de la sedación paliativa).

6.3 Ámbito de estudio

El trabajo se ha realizado en la Unidad de Patología Compleja, que forma parte del Servicio de Pediatría Hospitalaria, Enfermedades Infecciosas y Tropicales del Hospital Universitario La Paz (Madrid). Se trata de un hospital de tercer nivel con elevada complejidad asistencial.

La Unidad de Patología Compleja cuenta con 4 pediatras con actividad en planta de hospitalización y consulta externa. La planta cuenta con 6 habitaciones para el paciente y un acompañante y con personal de enfermería con un ratio enfermera/paciente de 1:4. Además se dispone de una enfermera de enlace para la coordinación del traslado de los pacientes a sus domicilios y del contacto con atención primaria para el suministro de material.

Desde la creación de la Unidad en el año 2008 el número de pacientes se ha ido incrementando, con un total de 238 niños con patología crónica compleja atendidos durante el periodo de este estudio.

6.4 Tamaño de la muestra

Se incluyeron un total de 238 pacientes. De éstos, 20 fallecieron durante su seguimiento por la Unidad de Patología Compleja en el periodo de estudio.

El grupo de fallecidos que es objeto de este estudio está constituido únicamente por los niños que han fallecido durante su seguimiento por la Unidad de Patología Compleja. No se han incluido dentro del grupo de fallecidos aquéllos pacientes que hayan fallecido después de haber sido dados de alta de la Unidad por motivos diferentes al *exitus*, como pueden ser: traslado a su hospital de referencia, transición a servicios de adultos, traslado a cuidados paliativos, etc.

La información de los pacientes utilizada en este trabajo se ha obtenido a partir de una base de datos de la Unidad, en la que están incluidos todos los niños atendidos desde 2014, año desde el que se dispone de un registro específico de la Unidad de Patología Compleja. Además, se ha ampliado la información contenida en dicha base con datos específicos de los pacientes en seguimiento por la Unidad que habían fallecido en el Hospital La Paz

mediante la revisión de las historias clínicas (en formato papel e historia clínica electrónica) que los pacientes poseen en dicho centro. Estos nuevos datos se han recogido en forma de tabla Excel. Para mantener la confidencialidad, los datos clínicos se han manejado desagregados de los datos de identificación personal.

6.5 Análisis estadístico

La descripción de los datos cualitativos se realiza en forma de frecuencias absolutas y porcentajes y los datos cuantitativos mediante media \pm desviación típica, o, si la distribución es asimétrica, mediante mediana, mínimo y máximo.

De manera general, los datos cualitativos se han comparado usando el test de la Chi-cuadrado de Pearson. Si se comparaban tablas de 2x2 se usó el test exacto de Fisher.

En la comparación de datos cuantitativos (edad al *exitus*) entre dos grupos (cada condición crónica), se utilizó el test de la U de Mann-Whitney.

En la comparación de datos cuantitativos (edad al inicio del seguimiento, tiempo de seguimiento) entre dos grupos (fallecidos vs. no fallecidos), se utilizó un test de la t-Student para datos independientes como prueba paramétrica y el test de la U de Mann-Whitney como prueba no paramétrica, dependiendo de la distribución de los datos.

En el caso del nº de condiciones crónicas y nº de soportes técnicos frente a *exitus* (sí, no), se ha usado el test de la Chi-Cuadrado para tendencia lineal cuando se han considerado esas variables como cualitativas con categorías ordenadas. Cuando se han considerado como ordinales se describen mediante la mediana y se comparan con el test de la U de Mann-Whitney.

Todas las pruebas estadísticas se han considerado bilaterales y como valores significativos, aquellos $p < 0.05$.

Los datos se han analizado con el programa estadístico SAS 9.3 (SAS Institute, Cary, NC, USA) con la colaboración de Sección de Bioestadística del Instituto de Investigación del Hospital La Paz.

7 Resultados

En primer lugar se expondrán los resultados correspondientes al conjunto de niños fallecidos con patología crónica compleja. A continuación se describirá cómo ha sido el manejo durante el ingreso en el que se produjo la muerte de aquellos pacientes fallecidos en el Hospital Infantil La Paz. Posteriormente se tratarán aspectos relacionados con el uso hospitalario en el último año de vida de estos niños y, por último, se compararán los pacientes fallecidos con los no fallecidos.

7.1 Características de los niños fallecidos con patología crónica compleja

De 2014 a 2016 fallecieron 20 de los 238 pacientes que se encontraban en seguimiento por la Unidad de Patología Compleja del Hospital La Paz. 11 mujeres y 9 varones.

La mayoría (17/20) tenía como centro de referencia el Hospital La Paz. En 2 casos los centros de referencia eran hospitales de otras comunidades autónomas y en 1 caso otro hospital de la Comunidad de Madrid.

La mayoría de los pacientes fueron derivados a la Unidad desde Urgencias (45%, 9/20) y Cuidados Intensivos (30%, 6/20) (Gráfico 1).

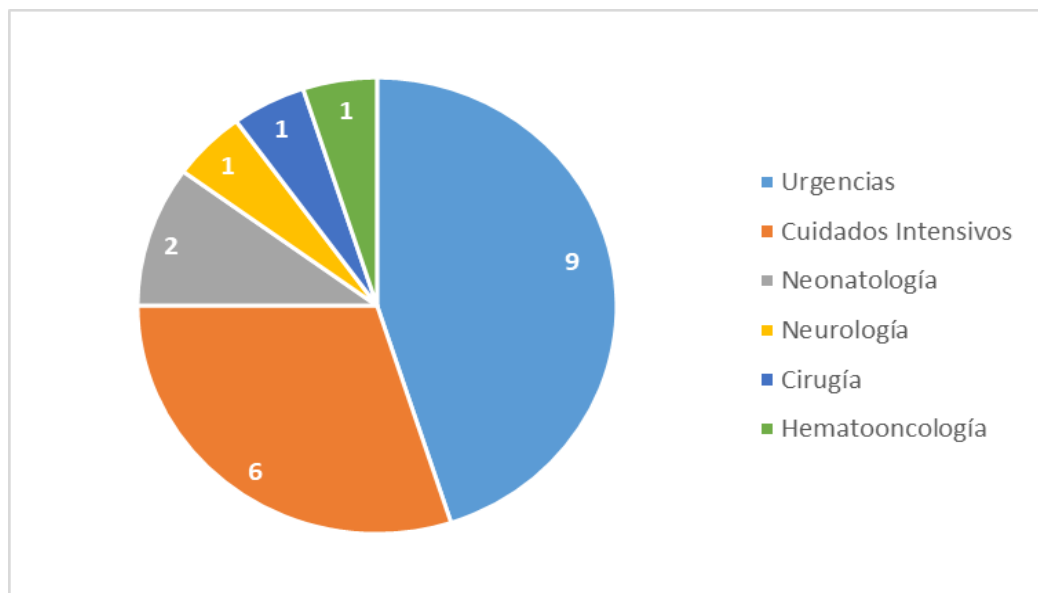


Gráfico 1. Servicios de procedencia de los pacientes atendidos.

La mediana de edad al inicio del seguimiento fue de 14 meses (0-261 meses) y la mediana de tiempo de seguimiento fue de 12 meses (0-293 meses).

7.1.1 Condiciones crónicas complejas

La categoría crónica principal más frecuente fue la neurológica/neuromuscular (7/20), seguida por la metabólica (4/20). El resto de categorías junto con las patologías principales se detallan en la Tabla 1.

Categoría crónica principal	Nº pacientes
Neurológico	7
Parálisis cerebral infantil	4
Epilepsia	1
Malformaciones cerebrales y de la médula espinal	1
Otros trastornos del SNC	1
Metabólico	4
Enfermedades del metabolismo de los aminoácidos	1
Enfermedades del metabolismo de los hidratos de carbono	1
Otros trastornos metabólicos	2
Cardiovascular	3
Malformaciones cardíacas y de grandes vasos	2
Miocardiopatías	1
Otras anomalías genéticas/congénitas	3
Anomalías cromosómicas	1
Otras anomalías congénitas/genéticas	2
Renal	2
Insuficiencia Renal Crónica	1
Otras enfermedades renales y urológicas	1
Prematuridad/neonatal	1
Encefalopatía hipóxico-isquémica	1
Total pacientes	20

Tabla 1. Clasificación de los pacientes según la categoría crónica compleja principal y diagnósticos específicos.

Si atendemos al total de categorías crónicas complejas, todos los pacientes fallecidos combinaban al menos 3 condiciones crónicas complejas y hasta el 70% (14/20) tenían 5 o más (Gráfico 2).

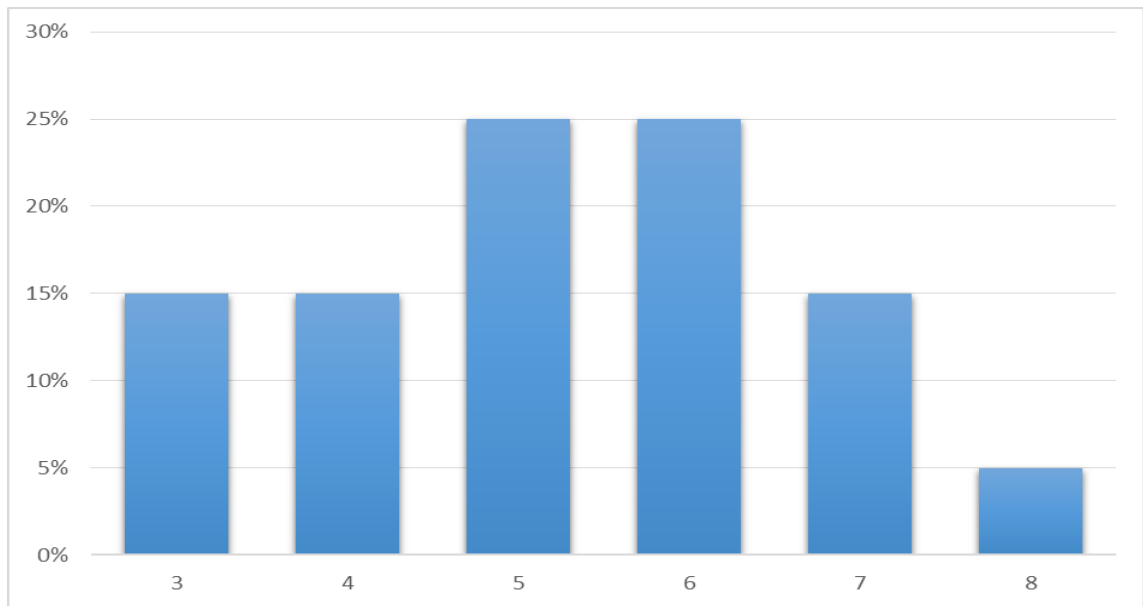


Gráfico 2. Porcentaje de pacientes según el número de condiciones crónicas complejas.

La CCC más frecuente según las condiciones crónicas totales fue nuevamente la neurológica/neuromuscular (95%, 19/20), seguida en este caso por la respiratoria (90%,18/20) y la condición de soporte (85%,17/20). Ningún paciente de entre los fallecidos presentaba la condición de malignidad, trasplante ni miscelánea.

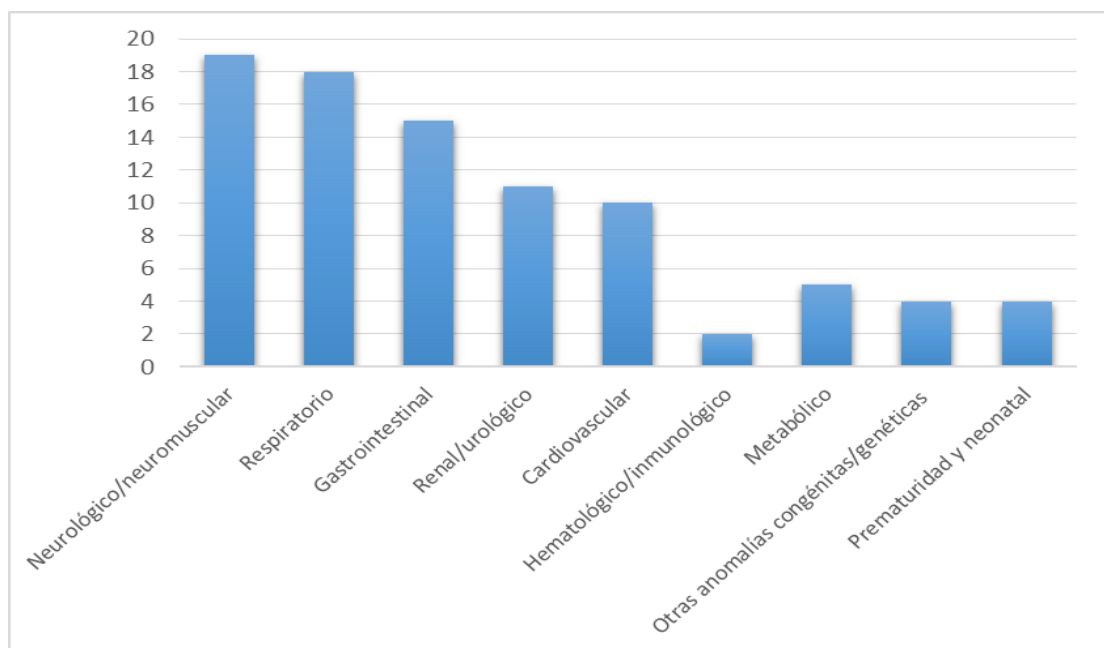


Gráfico 3. Número de pacientes con cada condición crónica compleja.

7.1.2 Soporte tecnificado

El 95% (19/20) de los fallecidos requería algún tipo de asistencia tecnológica y hasta el 65% de los pacientes necesitaban 3 tipos de soporte tecnificado o más (Gráfico 4).

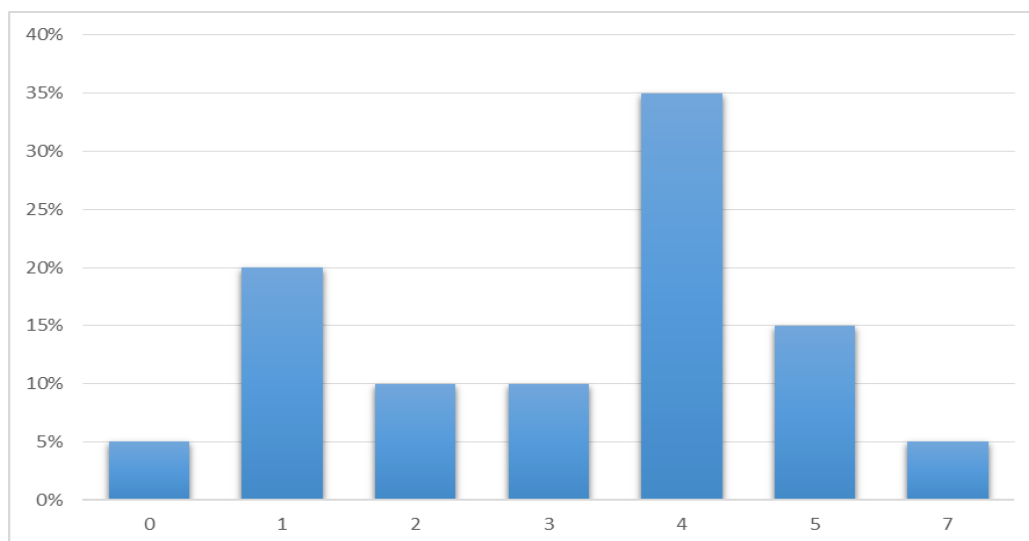


Gráfico 4. Porcentaje de pacientes según el número de soportes.

Los tipos de soporte más empleados fueron el respiratorio (85%, 17/20) y el gastrointestinal (75%, 15/20) (Gráfico 5).

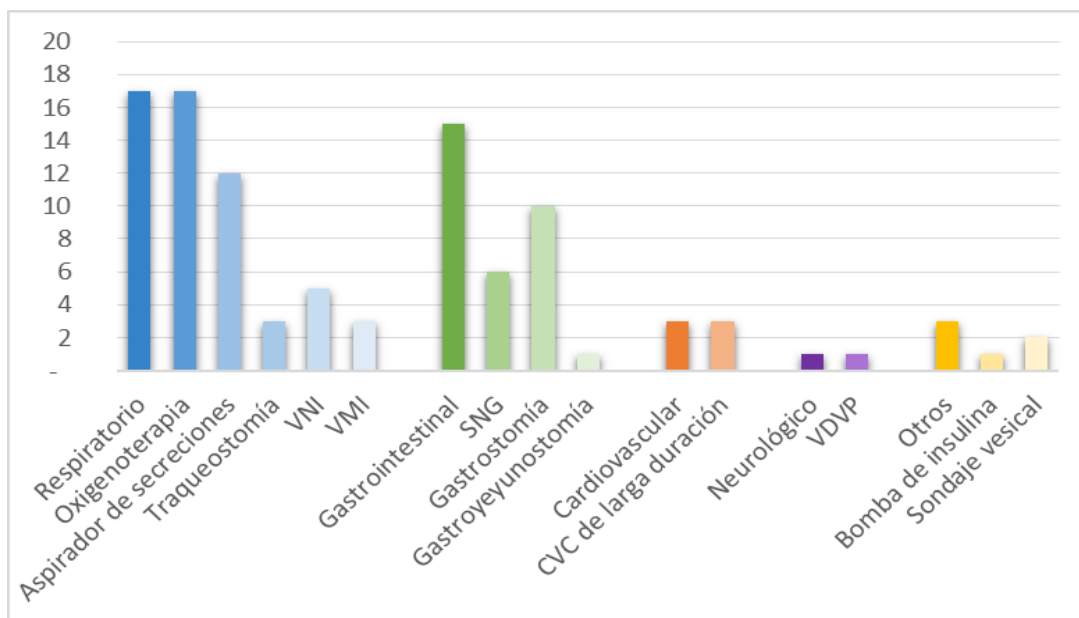


Gráfico 5. Número de pacientes con cada tipo de soporte tecnificado.

La mediana de edad de inicio del soporte tecnificado fue de 16 meses (0-262).

7.1.3 Clasificación de los NPCC según los criterios de la ACT y adecuación del esfuerzo terapéutico.

Utilizando la clasificación de pacientes tributarios de cuidados paliativos de la ACT, se obtiene la distribución representada en el gráfico 6.

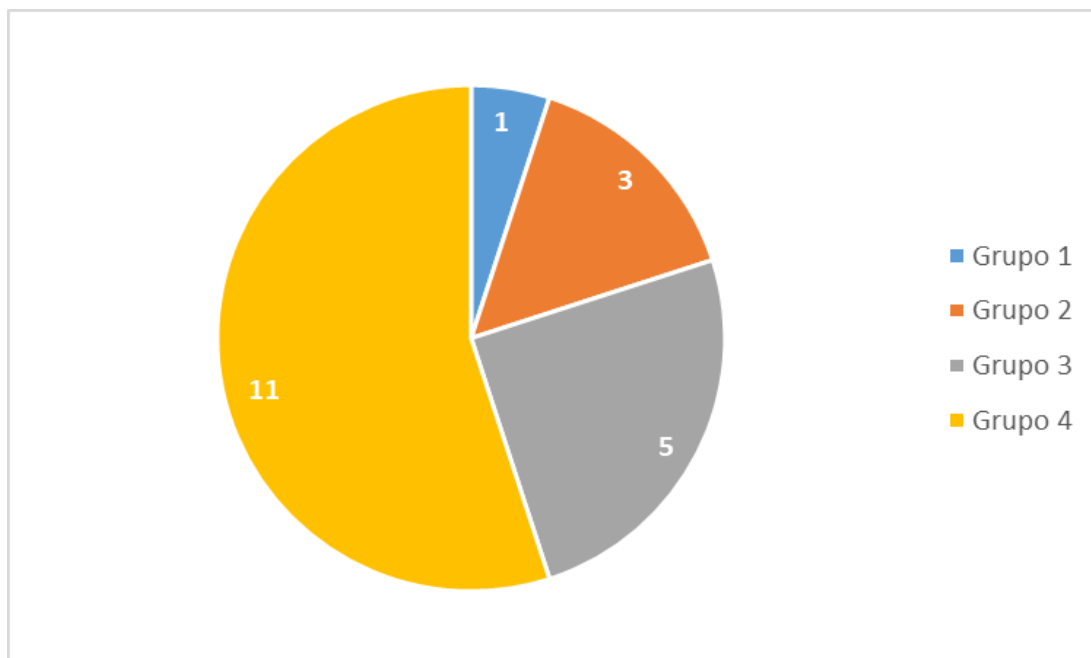


Gráfico 6. Distribución de los pacientes según las categorías de la ACT.

En el 70% (14/20) de los pacientes se había consensuado entre los médicos responsables y la familia la “adecuación del esfuerzo terapéutico”. Hasta en la mitad de estos casos (7/14), este acuerdo tuvo lugar durante el ingreso en el que se produjo la muerte del paciente.

La Unidad de Cuidados Paliativos de la Comunidad de Madrid prestaba atención al 20% (4/20) de los pacientes fallecidos de esta serie.

7.2 Aspectos relativos al fallecimiento de los NPCC

La mediana de edad a la que ocurrió la muerte fue de 67,5 meses (2-322). Esto varía en función de las diferentes condiciones crónicas complejas. Los pacientes con la CCC cardiovascular fallecieron a una edad más temprana (mediana de 16 meses, rango 2-293) que aquéllos sin esta condición (mediana de 105 meses, rango 37-322), $p=0,005$.

La principal causa de *exitus* fue la respiratoria (45%, 9/20), seguida por la infecciosa y la cardiológica. En los dos pacientes fallecidos en domicilio no se dispone de los datos sobre la causa que produjo la muerte. (Gráfico 7).

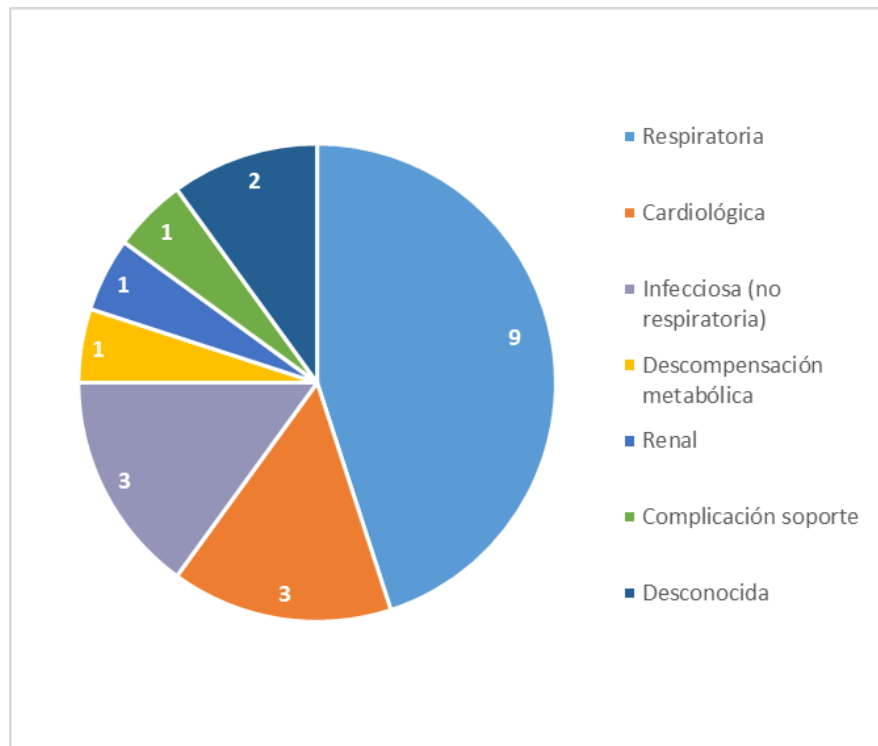


Gráfico 7. Causas de *exitus*.

La mayor parte de los pacientes (18) fallecieron en el hospital y únicamente en dos casos la muerte se produjo en el ámbito extrahospitalario. Los hospitales en los que fallecieron los pacientes fueron el Hospital La Paz (17 pacientes) y el Hospital Niño Jesús (1 paciente).

7.3 Ingreso del fallecimiento en el Hospital La Paz

De los 17 NPCC fallecidos en el Hospital La Paz:

- La causa más frecuente de ingreso fue la respiratoria (53%, 9/17) (Gráfico 8).

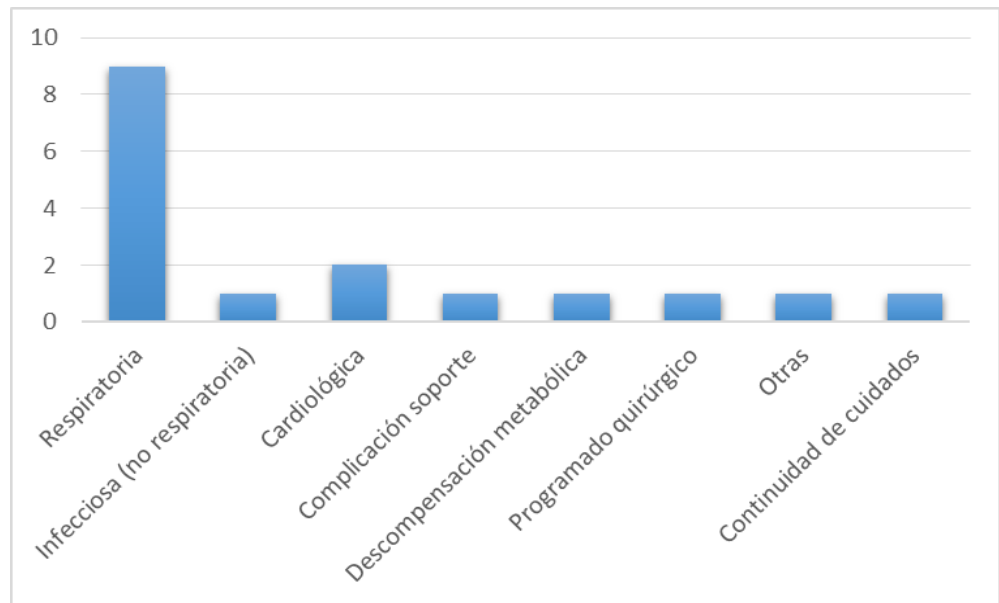


Gráfico 8. Causas de ingreso.

- La mayoría fallecieron en la planta de hospitalización (76,5%, 13/17) (Gráfico 9).

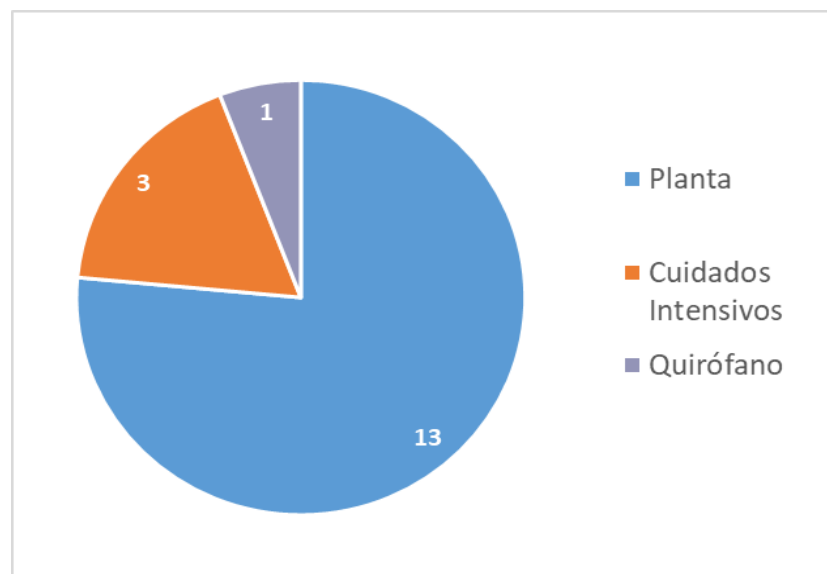


Gráfico 9. Lugar de fallecimiento de los NPCC ingresados.

- El 88% (15/17) estaban acompañados por sus padres/familiares en el momento de la muerte.
- Once de ellos (64,7%) recibieron sedación paliativa para el manejo de síntomas al final de la vida. Los fármacos utilizados fueron la morfina y el midazolam (Gráfico 10). La mediana de días desde el inicio de la sedación hasta el *exitus* fue de 2 (0-16).

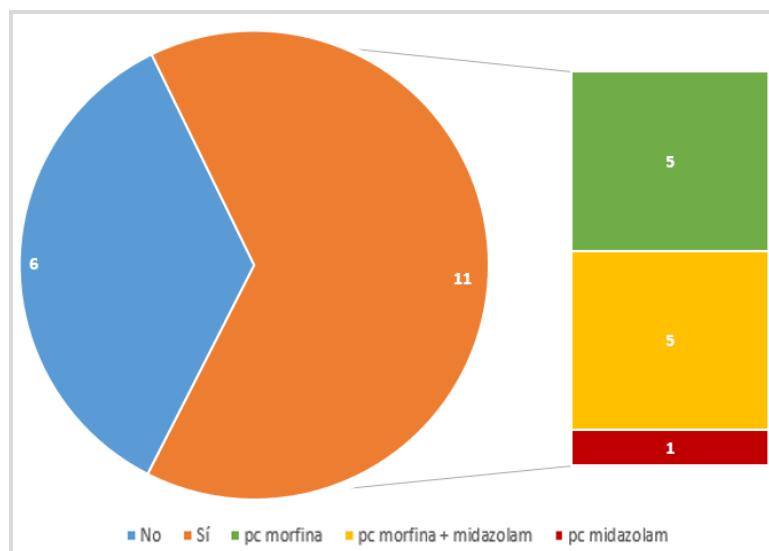


Gráfico 10. Sedación paliativa en el ingreso.

- El 47% (8/17) ingresaron en cuidados intensivos pediátricos durante su estancia en el hospital. En éstos la mediana de días de ingreso en CIP fue de 9 (1-159). Dos de los 17 pacientes ingresados en el HULP ingresaron en CIN, con estancias en esta unidad de 74 y 200 días.
- La mediana de días de ingreso hospitalario fue de 15 (0-307).

7.3.1 Técnicas y procedimientos en el ingreso terminal

Se han estudiado las diferentes intervenciones que se han realizado sobre los pacientes en su último ingreso y se han clasificado en 6 grupos: soporte hemodinámico, ventilación, accesos vasculares, cirugías, RCP y otros. Si analizamos el porcentaje de pacientes que precisaron al menos un procedimiento de alguno de los grupos, observamos que hasta en el 76,5 % de los pacientes se ha realizado alguna técnica de 3 o más grupos.

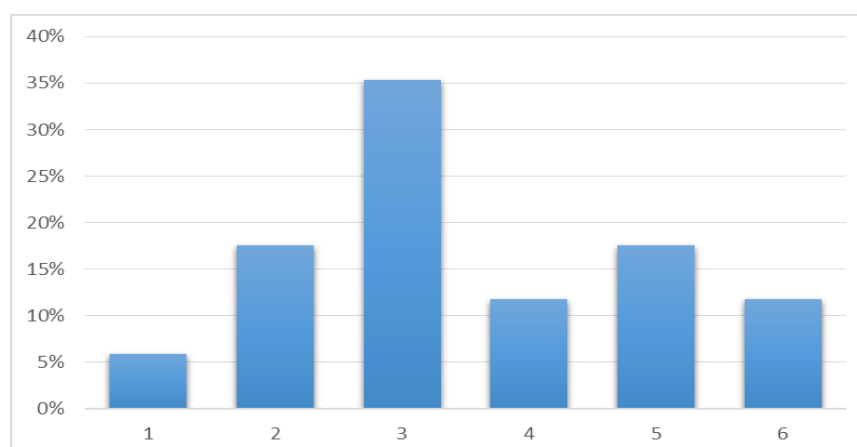


Gráfico 11. Porcentaje de NPCC según el nº de grupos de procedimientos en el ingreso terminal.

Los procedimientos y técnicas que se realizaron durante el ingreso se detallan en el gráfico 12.

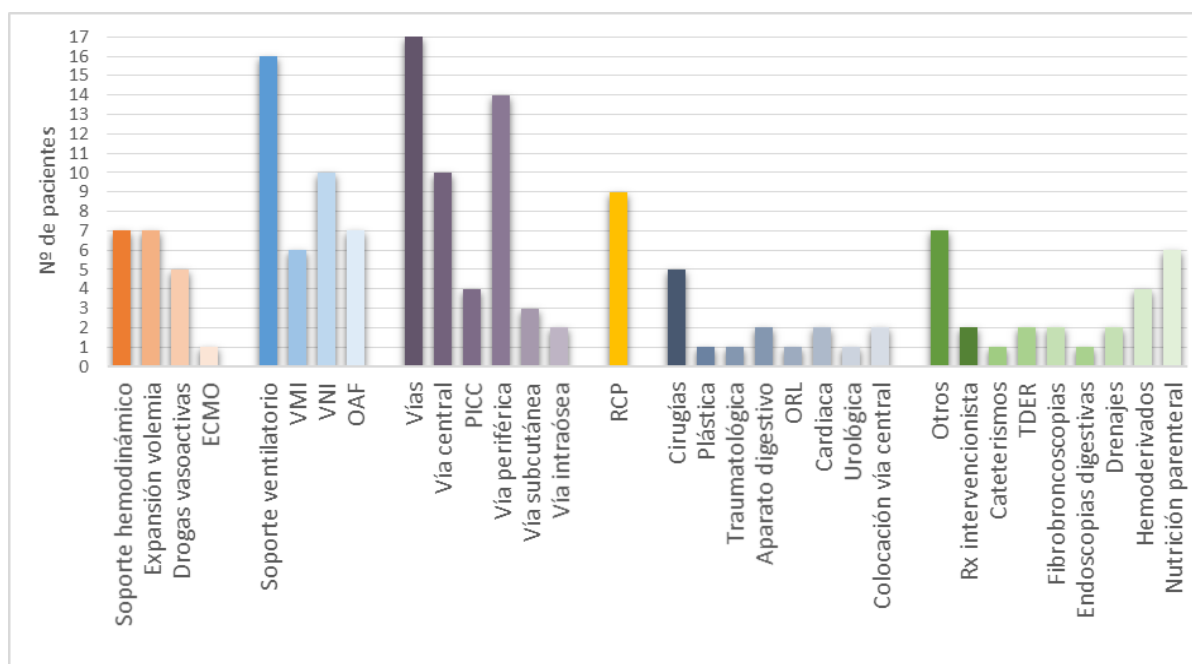


Gráfico 12. Procedimientos y técnicas en el ingreso terminal.

De los NPCC que necesitaron soporte para la ventilación durante el ingreso (16), éste se mantuvo hasta el día de la muerte en 14 pacientes mediante los siguientes dispositivos: VNI (8), OAF (3) y VMC (3).

Se realizaron un total de 18 intervenciones quirúrgicas en 5 pacientes. Las cirugías con mayor número de intervenciones (5/18) fueron la cardíaca y la del aparato digestivo.

7.4 Uso hospitalario en el último año de vida de los NPCC

Si analizamos el tiempo que los Niños con Patología Crónica Compleja pasaron en el hospital en el último año de vida vemos que el 50% de los pacientes estuvo ingresado durante 40 días o más. Al menos 4 días de esta estancia fueron en cuidados intensivos.

	N	Media	D. Estándar	Mediana	Mínimo	Máximo
Nº ingresos	19	2,79	2,394	2	0	10
Nº ingresos CIP	19	0,79	0,918	1	0	3
Días de ingreso	19	65,68	69,097	40	0	231
Días de ingreso CIP	12	10,08	11,204	4	0	31

Tabla 2. Número de ingresos y estancia hospitalaria y en cuidados intensivos en el último año de vida.

7.5 Comparación entre pacientes fallecidos y no fallecidos

No se encontraron diferencias estadísticamente significativas entre los NPCC fallecidos y los no fallecidos en relación al sexo, hospital de referencia y servicio de derivación. Tampoco se encontraron diferencias en la edad al inicio del seguimiento, el tiempo de seguimiento por la Unidad de Patología Compleja ni en la edad de inicio del soporte técnico entre ambos grupos.

En el análisis del nº de condiciones crónicas y nº de soportes técnicos frente a *exitus* (sí, no), considerando estas variables como cualitativas con categorías ordenadas, se encontró que existía asociación estadísticamente significativa entre estas variables y la muerte de los pacientes ($p=0,048$ para nº CCC, $p=0,004$ para nº soportes) (Gráficos 13 y 14).

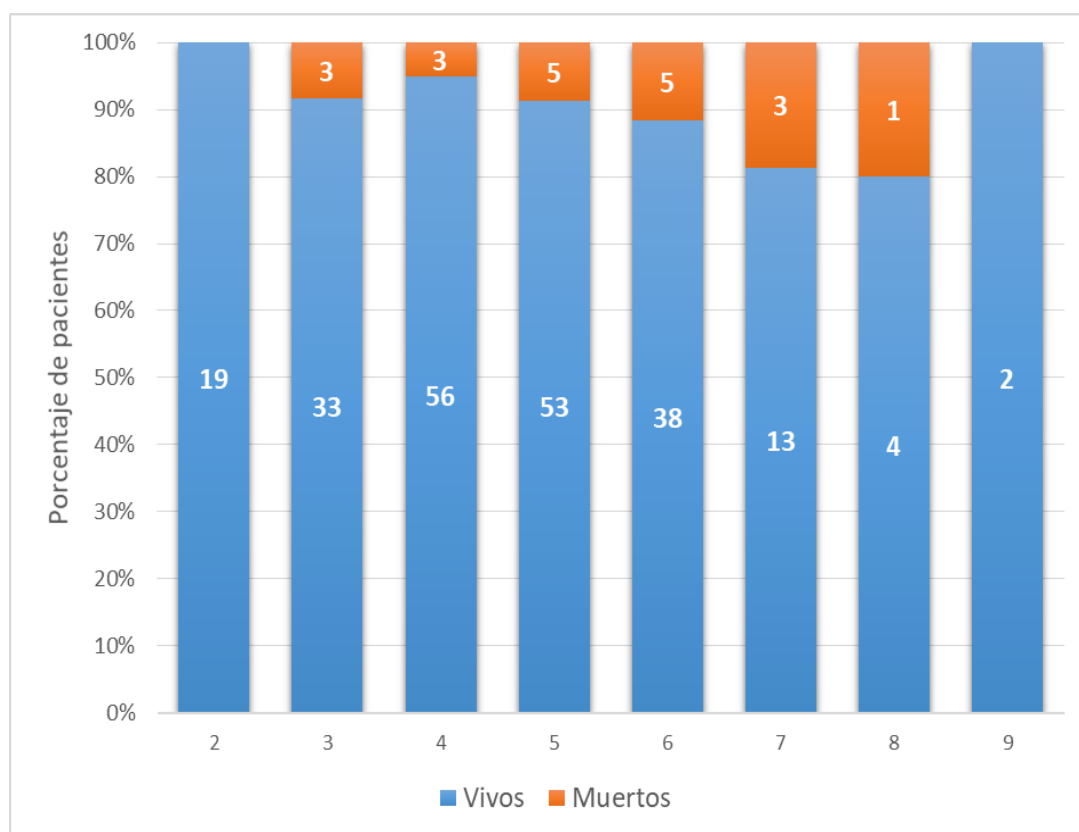


Gráfico 13. Nº de CCC en vivos vs. muertos.

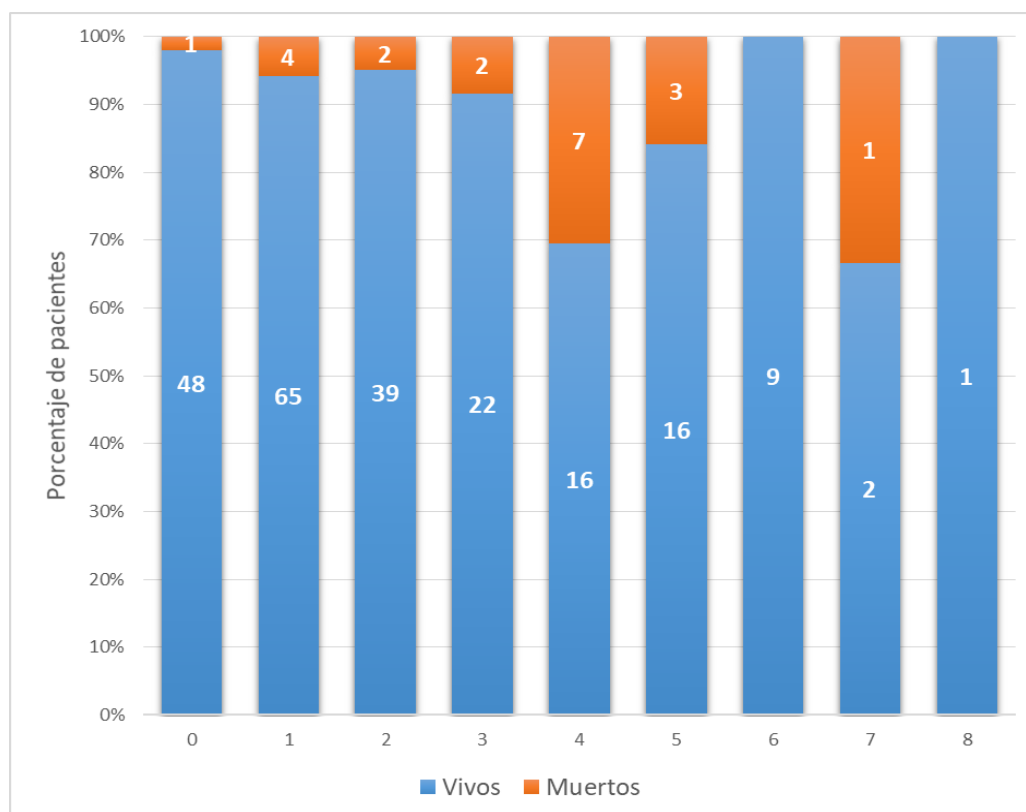


Gráfico 14. N° de tipos de soporte tecnificado en vivos vs. muertos.

Cuando se consideraron el nº de CCC y el de soportes como variables ordinales, descritas mediante la mediana, mínimo y máximo, media y desviación típica y se compararon frente a *exitus* (sí, no) se demostró asociación entre el nº de soportes y el *exitus* ($p= 0,004$). En el caso del nº de CCC se encontró que podría haber asociación estadísticamente significativa entre esta variable y el fallecimiento ($p=0,049$).

		Media	D. típica	Mediana	Mínimo	Máximo
Nº soportes tecnificados	Vivos	1,97	1,817	1	0	8
	Fallecidos	3,2	1,795	4	0	7
	Total	2,07	1,844	2	0	8
Nº de CCC	Vivos	4,56	1,48	5	2	9
	Fallecidos	5,25	1,446	5	3	8
	Total	4,62	1,487	5	2	9

Tabla 3. N° de tipos de soporte tecnificado y de CCC en vivos vs. muertos.

Al analizar la presencia/ausencia de cada Condición Crónica Compleja en el grupo de fallecidos frente al de vivos, se observó que los pacientes con la condición crónica

renal/urológica tenían una mayor mortalidad (16,2%, 9/20) que aquéllos que no poseían esa condición (5,3%, 11/20), $p=0,01$.

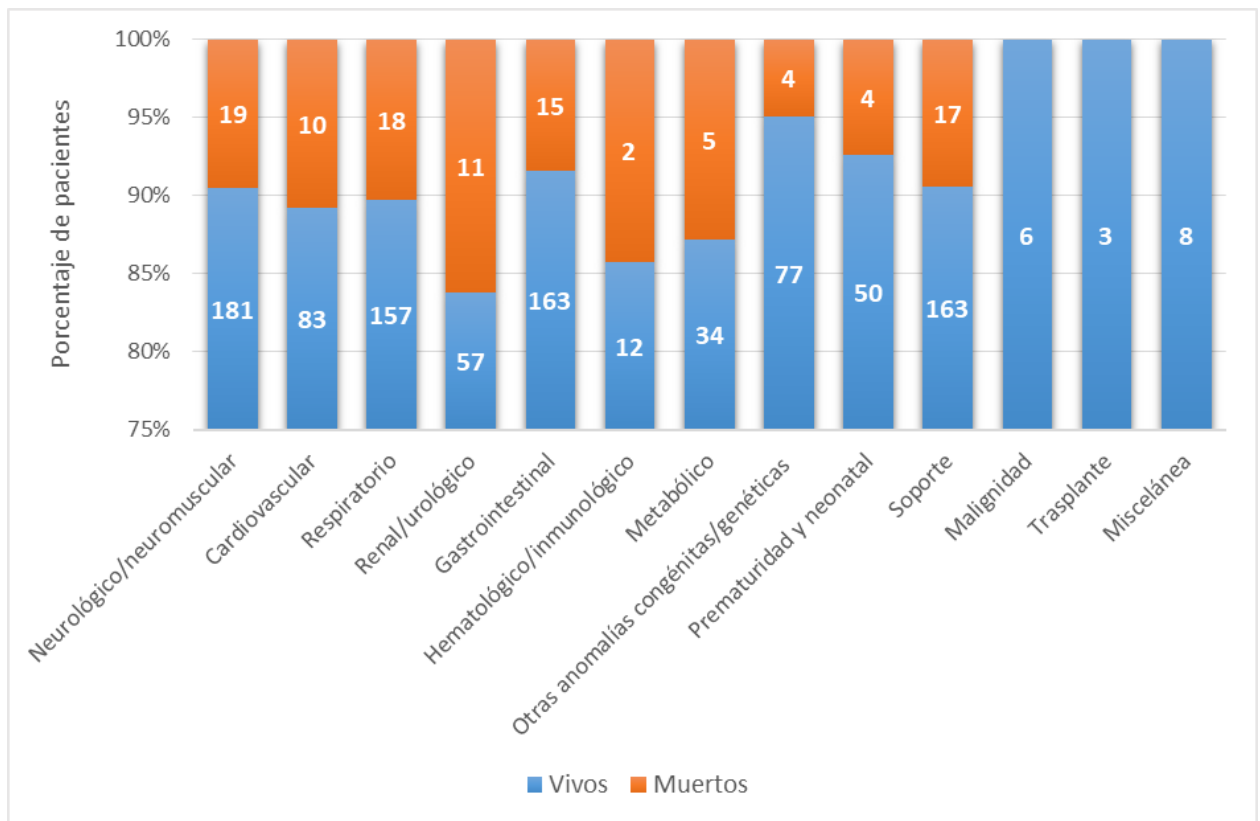


Gráfico 15. Condiciones crónicas complejas en vivos vs. muertos

Al comparar la presencia/ausencia de cada tipo de soporte tecnificado en el grupo de fallecidos frente al de vivos, se encontró que los NPCC con soporte respiratorio tenían una mortalidad mayor (13,7%, 17/20) que los que no tenían ese soporte (2,6%, 3/20), $p=0,002$.

Al estudiar la existencia/ausencia de un acuerdo de “adecuación del esfuerzo terapéutico” en los fallecidos vs. los no fallecidos, se vio que los pacientes en situación de “adecuación del esfuerzo terapéutico” tenían una mayor mortalidad (33,3%) que aquéllos en los que no se habían acordado estas medidas (2,1%), ($p < 0,001$).

8 Discusión

En este trabajo se realiza por primera vez en España una descripción de los niños fallecidos a cargo de una Unidad de Patología Compleja. Para ello se analizaron los datos de pacientes fallecidos durante su seguimiento por la Unidad de Patología Compleja del Hospital Infantil La Paz de Madrid desde el año 2014 al 2016. Los NPCC de nuestra serie fueron pacientes con pluripatología y alta dependencia de tecnología. Tanto el número de condiciones crónicas complejas como el número de tipos de soporte tecnificado empleados en estos pacientes se asociaron con una mayor mortalidad. Casi la totalidad de los NPCC fallecieron en el hospital, en su mayoría en la planta de hospitalización, con estancias prolongadas, tanto hospitalarias como en cuidados intensivos, y con un elevado número de procedimientos invasivos. En más de la mitad de los pacientes fallecidos se había acordado con los padres la “adecuación de medidas del esfuerzo terapéutico”, siendo el ingreso del fallecimiento el momento en el que se establecieron hasta la mitad de estas adecuaciones. Los NPCC atendidos por nuestra Unidad, permanecieron ingresados, tanto en el hospital como en unidades de cuidados intensivos, una gran cantidad de tiempo durante su último año de vida.

Entre los NPCC fallecidos en nuestro trabajo las condiciones crónicas complejas totales más prevalentes fueron la neuromuscular (95%), respiratoria (90%) y soporte tecnificado (85%). Estos resultados difieren de los publicados en trabajos anteriores, en los que las condiciones crónicas más frecuentes fueron la cardiovascular (22-34%), malignidad (12-27%) y neuromuscular (15-18%) (1,2,11,13,14,23). Esto puede deberse a varios factores. En primer lugar, al referirnos únicamente a pacientes de la Unidad de Patología Compleja no se incluyen pacientes que cumpliendo los criterios de NPCC no son atendidos por la Unidad, sino que mantienen su seguimiento por otras subespecialidades pediátricas. Esto explica la ausencia de pacientes con categorías de tanta relevancia como las enfermedades oncológicas. Además, en nuestro estudio todos los pacientes tienen más de una condición crónica compleja, lo que hace que sean tan elevados los porcentajes de la mayoría de condiciones. Esto no ocurre en los trabajos previamente referenciados, en los que el nº de pacientes y el nº de condiciones crónicas coinciden y no se hace alusión a la existencia de pacientes con más de una categoría crónica compleja. No obstante, en el trabajo publicado por *Ananth et al.* (2) sí se describen pacientes con más de 1 CCC y las más frecuentes son: neuromuscular (46,4%), cardiovascular (45%), malignidad (36,3%). Comparando nuestro trabajo con éste, en nuestra serie existen porcentajes más elevados por cada categoría crónica. Esto refleja una mayor pluripatología en nuestra serie; así en el trabajo de *Ananth et al.* (2) el 34% de los pacientes tenía 1 CCC, el 31,6% tenía 2 y el 34,4% tenía 3 o más,

mientras que en nuestro trabajo el 100% de los pacientes tenía al menos 3 CCC. Esta mayor pluripatología puede deberse a que, por un lado, únicamente son referidos a nuestra Unidad aquéllos pacientes en los que la enfermedad afecta a diferentes sistemas, con necesidad de varios especialistas para su manejo. Por otro lado, la Unidad de Patología Compleja se encuentra dentro de un hospital de tercer nivel de elevada complejidad, con especialidades y subespecialidades pediátricas de referencia autonómica y nacional, por lo que es posible que esto contribuya a que se seleccionen pacientes más complejos, con más comorbilidades y pluripatología.

La necesidad de soporte tecnificado también es elevada en nuestra serie. Diecinueve de los 20 pacientes necesitaba algún tipo de asistencia tecnológica domiciliaria y hasta 13 casos precisaban de 3 dispositivos o más de soporte tecnificado. Esto puede traducir un mayor deterioro funcional de nuestros pacientes, bien por una mayor gravedad de su patología de base o bien porque se encuentre en un estadio avanzado de su evolución que produzca afectación en diferentes aparatos o sistemas.

Tanto la pluripatología como la elevada dependencia de tecnología presentes en esta serie de NPCC nos sitúan ante un conjunto de pacientes con alta fragilidad médica. Se encontró asociación significativa entre el nº de CCC y el nº de soportes y la muerte. Asimismo, se vio que los pacientes con necesidad de soporte respiratorio tenían una mortalidad mayor que aquéllos que no lo precisaban. Esto, teniendo en cuenta los diagnósticos principales de nuestros pacientes, podría deberse a que la necesidad de dispositivos de asistencia respiratoria es más frecuente en los pacientes neurológicos en fases avanzadas de su enfermedad y en aquellos pacientes con cardiopatías y/o patologías renales más graves o evolucionadas con mal manejo de líquidos y por tanto, con afectación a nivel respiratorio.

Al analizar las CCC totales se observó asociación entre la presencia de CCC renal/urológica y la muerte. Esto podría ser debido a que la afectación renal se encuentra como comorbilidad asociada en enfermedades en fases avanzadas, de gravedad, o dentro de síndromes con afectación multiorgánica, lo que hace que estos pacientes sean más vulnerables y tengan más riesgo de presentar descompensaciones que terminen con su vida.

Se demostró que los pacientes con la CCC cardiológica fallecían a una edad menor (mediana de 16 meses) que aquéllos que no padecían dicha condición ($p < 0,05$). Esto puede deberse a que los niños con cardiopatías que se remiten a nuestra Unidad son fundamentalmente aquéllos con cardiopatías congénitas complejas de mal pronóstico y/o con comorbilidades múltiples y de gravedad.

Prácticamente todos los NPCC fallecieron en un hospital (18/20, 90%). Estos datos coinciden con los de estudios anteriores, en los que el hospital es el lugar principal en el que fallecen los NPCC. La proporción de NPCC que muere en hospitales se sitúa entre el 66 y el 84% (11,12,23,24). Dentro de los fallecidos en el HULP, la mayoría fallecieron en la planta de hospitalización (13/17, 76,5%), similar a lo recogido en el trabajo de *Jamorabo et al.* (24), en el que de las muertes de NPCC que se producían en el medio hospitalario, el 85,8% ocurría en la planta. Solamente 3 pacientes de nuestra serie fallecieron en cuidados intensivos. De los fallecidos en el Hospital La Paz, 15 estaban acompañados por sus familiares en el momento del fallecimiento y sólo 2 pacientes fallecieron, en quirófano y CIP, sin la compañía de su familia. El hecho de que la mayoría de los hospitalizados fallezcan en la planta en lugar de en la UCI ayuda a que los niños fallezcan en un ambiente más íntimo y acompañados por sus familiares y seres queridos. Aunque en nuestra serie 2 de los 3 fallecidos en cuidados intensivos estuvieron acompañados por sus familiares en el momento de la muerte, este acompañamiento no se realiza del mismo modo en una Unidad de Cuidados Intensivos que en la planta, donde los niños y sus familias se encuentran en una habitación individual, con cama para un acompañante y con la posibilidad de acompañar al niño en su agonía las 24 horas del día, en un clima más tranquilo y con las mínimas interrupciones posibles.

La proporción de pacientes con patología crónica compleja que fallecen en sus casas se encuentra entre el 14-18% (11,12,24). En los últimos años el lugar donde mueren predominantemente los niños con CCC está cambiando, disminuyendo la proporción de pacientes que fallecen en el hospital y aumentando los que fallecen en casa. En nuestra serie fallecieron en domicilio 2 pacientes (11,8%) y, en ambos, la muerte se produjo de manera inesperada, sin haber sido producto de una planificación previa orientada a la atención en domicilio. Los motivos por los que el porcentaje de fallecidos en domicilio es algo menor en nuestro trabajo a lo descrito en la literatura y, por lo que además, ninguno de estos fallecimientos fue fruto de una planificación anticipada de cuidados, puede ser debido a dos razones fundamentales. Por un lado, nuestra Unidad no dispone de atención en domicilio, por lo que los pacientes no pueden beneficiarse de una asistencia centralizada en el hogar por nuestra parte. El equipo de Cuidados Paliativos Pediátricos de la Comunidad de Madrid, con sede en el Hospital Niño Jesús, sí realiza asistencia en domicilio en aquellos pacientes que se encuentran en el nivel 3 de atención. Debido a que en este estudio sólo se han incluido pacientes que habían fallecido durante su seguimiento por nuestra Unidad, no se han contabilizado aquéllos que dejamos de seguir por un motivo diferente al alta, como pueden ser los pacientes derivados para su atención completa por el equipo de paliativos y que pueden haber fallecido en sus casas. Por otro lado, teniendo en cuenta que hay

pacientes que han mantenido un seguimiento conjunto por ambas Unidades, la inexistencia de NPCC que fallecen de manera electiva en casa puede ser resultado de una derivación insuficiente de pacientes que podrían beneficiarse de la asistencia por un equipo específico de cuidados paliativos pediátricos. Esto no quiere decir que todos los niños que se encuentren dentro de un programa de cuidados paliativos pediátricos fallezcan o deban fallecer en casa (en nuestra serie, 4 pacientes recibían atención por la Unidad de Cuidados Paliativos Pediátricos de la Comunidad de Madrid y, todos ellos fallecieron en el hospital), pero al menos, la familia cuenta con esa opción, se les ofrece esa posibilidad.

En 14 de los 20 pacientes del estudio (70%) se había consensuado con la familia la “adecuación de medidas del esfuerzo terapéutico”. Cuatro de estos pacientes eran atendidos por la Unidad de Cuidados Paliativos Pediátricos de la Comunidad de Madrid. De los 14 pacientes en los que se había establecido la “adecuación del esfuerzo terapéutico” llama la atención que hasta la mitad de estos acuerdos se produjeron durante el ingreso del fallecimiento. La toma de decisiones es un proceso individualizado, en el que la familia y el médico responsable tienen como objetivo buscar el mejor interés del paciente. Las medidas terapéuticas deben adaptarse a las necesidades del paciente y éstas serán diferentes según la fase de la enfermedad en la que se encuentre. Si bien con los datos de los que disponemos no podemos asegurar si la “adecuación de medidas” debería haberse establecido con anterioridad, sí parece posible que en algunos pacientes esta adecuación se haya planteado a las familias de forma tardía, en un momento muy próximo a la muerte. Mejorar la identificación del punto de inflexión dentro de la trayectoria vital del niño, ayuda a identificar que el paciente ha entrado en otra fase de su enfermedad, a hablar con el niño y su familia sobre la nueva situación y a identificar qué es lo mejor para el paciente en ese momento, adaptando las medidas diagnósticas y terapéuticas a los nuevos objetivos.

En los pacientes que fallecieron en el HULP (17) se analizaron la duración de la estancia, la necesidad de ingresos en cuidados intensivos, la necesidad de soportes, cirugías u otros procedimientos invasivos y el uso de sedación en los últimos días de vida durante el ingreso terminal.

La mediana de días de duración del ingreso terminal fue de 15, similar a lo descrito por *Feudtner et al.* (14) (media de 21 días) y casi el doble de lo publicado por *Ananth et al.* (2) en un estudio más reciente. El 47% de los NPCC (8/17) ingresaron en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (CIP) en algún momento de su ingreso, con una mediana de estancia de 9 días, el triple de lo comunicado por *Ananth et al.* (2). De estos 8 pacientes con ingreso en cuidados intensivos, llama la atención que 5 de ellos se encontraban en situación de “adecuación del esfuerzo terapéutico”. Al analizar en qué momento se consensuan estas medidas se vio que en 3 de los pacientes este acuerdo se produjo bien

durante su estancia en intensivos o bien posteriormente al ingreso en esta unidad, tras objetivarse una mala respuesta a los tratamientos empleados y considerando la situación clínica y trayectoria de enfermedad de cada paciente de manera individualizada. Sin embargo los dos pacientes restantes con ingreso en cuidados intensivos eran pacientes con una adecuación de medidas acordada previamente al ingreso y en seguimiento por la Unidad de Cuidados Paliativos Pediátricos de la Comunidad de Madrid. Uno de estos pacientes ingresó en CIP hasta hablar con sus médicos responsables al día siguiente, momento en el que pasó a la planta. El otro paciente ingresó en cuidados intensivos debido a un desacuerdo de los padres respecto al hecho de que su hijo se encontrase en cuidados paliativos. En estos 2 últimos casos, la mejoría de las herramientas de comunicación, tanto con los padres, como con el resto de profesionales, podrían haber evitado ingresos innecesarios en unidades de pacientes críticos. No obstante, a pesar de una buena comunicación, siempre pueden darse situaciones difíciles de manejar, con discrepancias entre los padres y los profesionales, que puedan ser motivo de conflicto.

En cuanto a la necesidad de soportes, técnicas o procedimientos durante el ingreso destaca un elevado nivel de intervencionismo, con un alto número de procedimientos invasivos y un elevado número de procedimientos por paciente. Destaca el alto porcentaje de NPCC que necesitaron asistencia para la ventilación: 16/17 (94%) precisaron soporte mediante algún dispositivo durante su ingreso. Si únicamente consideramos el uso de ventilación mecánica invasiva y no invasiva y excluimos la oxigenoterapia de alto flujo para comparar nuestros resultados con los de otros autores, vemos que el 76,5% de los pacientes (13/17) precisaron ventilación mecánica. Esto coincide con lo publicado por *Ananth et al.* (2) (76%), aunque en ambos casos estas cifras son mayores a las descritas en trabajos anteriores, en los que el porcentaje de NPCC con ventilación mecánica durante su último ingreso se situaba en torno al 37-52% (1,14,23). Este mayor uso de soportes para la ventilación podría ser debido a un mayor desarrollo en este tipo de tecnología en los últimos años (2), a una población con alta morbilidad respiratoria (el 90% de los pacientes de nuestro trabajo tienen patología crónica respiratoria) en los que hasta el 85% de los pacientes tenía algún tipo de terapia respiratoria domiciliaria y en los que, tanto el motivo de ingreso como la causa de muerte más frecuente fue la respiratoria.

El soporte ventilatorio en el ingreso se mantuvo hasta el día de la muerte en prácticamente todos los casos (14/16). Aunque no podemos asegurar que el manejo haya sido incorrecto, parece razonable pensar que en algunos pacientes este soporte no estuviese suponiendo un beneficio para el paciente en la fase de últimos días de vida, sobre todo si tenemos en cuenta que de estos 16 pacientes, 10 estaban recibiendo sedación paliativa. Saber

diagnosticar la agonía es imprescindible para plantear objetivos adecuados en los últimos días de vida y dirigir los tratamientos al cumplimiento de esos objetivos.

Llama la atención que, en 9 de los 17 pacientes que fallecieron ingresados en el HULP, se llevasen a cabo maniobras de RCP, teniendo en cuenta que en 13 de estos pacientes se había acordado una “adecuación del esfuerzo terapéutico”. De esos 13 pacientes, en 7 ese acuerdo no se había producido hasta el propio ingreso, por lo que podría ser que la RCP hubiese sido anterior a esa decisión o que se llevase a cabo por situaciones clínicas no derivadas de la progresión de su enfermedad de base. Sin embargo no disponemos de la información necesaria para analizar las circunstancias e indicaciones de estas maniobras.

Se analizó el tiempo que los NPCC fallecidos habían pasado en el hospital en el último año de vida. La mediana de ingresos en el hospital fue de 2, con una mediana de días de estancia de 40, muy superior a lo publicado en la literatura (mediana de 18-27 días) (1,2,23). En cuanto a los ingresos en CIP, 11 de los 20 pacientes (55%) ingresaron en cuidados intensivos en su último año de vida, la mediana de nº de ingresos fue de 1 y la mediana de días de estancia fue de 4, inferior a lo publicado por *Ananth et al.* (2) (79% de pacientes con ingreso en CIP, mediana de 7 días). Los niños de la Unidad de Patología Compleja pasan una gran cantidad de tiempo en el hospital durante su último año de vida, con cifras superiores a lo descrito en la literatura pero con menos ingresos y menor tiempo de estancia en cuidados intensivos.

Aunque estos niños pasan hospitalizados, tanto en su ingreso terminal, como durante el último año de vida, una gran cantidad de tiempo, no podemos establecer si éste ha sido excesivo o no. Al igual que ocurre con el elevado número de procedimientos invasivos a los que los NPCC fallecidos en el HULP fueron sometidos en su último ingreso. Las intervenciones terapéuticas se indican con el objetivo de mejorar la situación clínica del paciente. En muchas ocasiones existe la experiencia previa de que el paciente había logrado superar un proceso similar con el uso de esas mismas medidas, lo que puede hacer que el ingreso se prolongue esperando obtener la misma respuesta que se obtuvo en ingresos anteriores. Esto puede llevar a situaciones de obstinación terapéutica, por lo que es necesario mejorar la formación en cuidados paliativos pediátricos entre los profesionales implicados en la atención de este tipo de pacientes.

Este trabajo tiene varias limitaciones. Se ha realizado una revisión retrospectiva de las historias clínicas, lo que ha limitado el acceso a información de interés. Se trata de un estudio unicéntrico, con una muestra de pacientes fallecidos muy pequeña, por lo que los resultados y conclusiones que se desprenden de este estudio deben de tomarse con cautela. Los NPCC incluidos son únicamente los que se encuentran en seguimiento por la

Unidad de Patología Compleja, sin incluirse los NPCC en seguimiento por otras unidades sin la colaboración de la Unidad. No se han incluido pacientes de la Unidad que hubiesen fallecido después de haber sido dados de alta, lo que excluye a pacientes derivados para su seguimiento en exclusiva a servicios de relevancia para la temática del estudio como la Unidad de Cuidados Paliativos Pediátricos de la Comunidad de Madrid. Para establecer una única causa de la muerte para cada paciente, se ha seleccionado de entre los diagnósticos de cada informe y tras la lectura del mismo, la que el autor de este trabajo ha considerado como causa inmediata. Al analizar el último año de vida únicamente se han tenido en cuenta los ingresos en el Hospital La Paz, sin haberse contabilizado ingresos en otros centros, por lo que el tiempo de hospitalización y el nº de ingresos en el último año de vida podrían estar infraestimados. En este análisis tampoco se han incluido las visitas a urgencias, el tiempo en consultas externas. Tampoco se han tenido en cuenta las visitas a los pediatras/médicos de Atención Primaria, por lo que sólo se ha estimado una parte del tiempo que el paciente y sus familias han consumido en centros sanitarios. Aunque se ha descrito el uso de sedación paliativa no se han recogido los síntomas por los que ésta fue indicada ni otras medicaciones que se utilizasen para el control de síntomas. No se han incluido datos sobre el manejo de las necesidades psicológicas ni espirituales. Tampoco se ha estudiado la calidad de vida del niño y su familia.

Aún con estas limitaciones, nuestro estudio también cuenta con algunas fortalezas. Se trata del primer estudio en nuestro país en el que se describen las características de los niños con patología crónica compleja que fallecen. Conocer cómo son estos pacientes, en qué circunstancias y lugares fallecen y cómo ha sido el manejo al final de su vida es fundamental para saber cómo estamos haciendo las cosas y encontrar puntos de mejora en nuestra práctica diaria en busca del mayor beneficio de los pacientes. Los NPCC son una población cada vez más frecuente, con alto consumo de recursos asistenciales, por lo que la información que se desprende de este trabajo puede ser de utilidad para otros profesionales.

9 Conclusiones

- Los niños que fallecieron durante su seguimiento por la Unidad de Patología Compleja eran pacientes pluripatológicos, con una elevada dependencia de tecnología.
- Las CCC principales más frecuentes fueron la neurológica, metabólica y cardiovascular. De las CCC totales la neurológica fue también la más frecuente, seguida, en este caso, por la respiratoria y la condición de soporte.
- Los tipos de soporte tecnificado más utilizados fueron el respiratorio, el gastrointestinal y el cardiovascular.
- El 70% de los fallecidos se encontraba en situación de “adecuación del esfuerzo terapéutico” en el momento de la muerte. La mitad de estas adecuaciones se consensuaron durante el ingreso terminal.
- La principal causa de *exitus* fue la respiratoria, seguida por la infecciosa y la cardiológica.
- Casi la totalidad de los pacientes fallecieron en el hospital, en su mayoría en la planta de hospitalización, en ingresos prolongados.
- Casi la mitad de los pacientes ingresaron en algún momento del ingreso terminal en cuidados intensivos.
- Los NPCC que fallecieron hospitalizados fueron sometidos a un elevado número de técnicas y procedimientos invasivos. Los procedimientos más frecuentes fueron: la canalización de vías, el soporte ventilatorio y las maniobras de RCP.
- En prácticamente todos los NPCC que precisaron soporte para la ventilación, éste se mantuvo hasta el día del fallecimiento, incluso en aquéllos que se encontraban con sedación paliativa.
- En más de la mitad de los pacientes se utilizó sedación paliativa. Los fármacos empleados fueron la morfina y el midazolam.
- La práctica totalidad de los ingresados se encontraban acompañados por sus familiares y seres queridos en el momento de su muerte.
- Los NPCC pasaron una cantidad considerable de tiempo de su último año de vida hospitalizados.

- Se encontró asociación estadísticamente significativa entre el número de CCC y de soportes y la muerte.
- Los pacientes con necesidad de soporte respiratorio domiciliario tuvieron mayor mortalidad que aquéllos que no lo precisaban.
- La mortalidad fue mayor entre los niños con la CCC renal/urológica que en aquéllos que no presentaban esta condición.

10 Prospectiva

Este trabajo muestra una descripción de los pacientes fallecidos a cargo de una Unidad de Patología Compleja. Se da información de dónde, cuándo, porqué y de qué manera fallecen y cuánto tiempo permanecen hospitalizados estos niños en su último año de vida. Esta información nos va a ayudar a identificar puntos de mejora en nuestra labor asistencial. Se podrían diseñar actividades dirigidas a mejorar la formación en aquellos aspectos en los que se identificasen más dificultades o se encontrasen lagunas de conocimiento. Posteriormente se podría analizar si tras la intervención formativa ha habido cambios en la práctica clínica respondiendo a la pregunta: ¿El uso de un programa de formación en cuidados paliativos pediátricos mejora el modo de morir en los pacientes a cargo de una Unidad de Patología Compleja? Además, con un mayor número de pacientes fallecidos, se podría analizar la existencia o no de diferencias en el manejo al final de la vida entre los pacientes con y sin adecuación del esfuerzo terapéutico.

11 Bibliografía

- (1) Feudtner C, Christakis DA, Connell FA. Pediatric deaths attributable to complex chronic conditions: a population-based study of Washington State, 1980–1997. *Pediatrics* 2000;106(Supplement 1):205-209.
- (2) Ananth P, Melvin P, Feudtner C, Wolfe J, Berry JG. Hospital Use in the Last Year of Life for Children With Life-Threatening Complex Chronic Conditions. *Pediatrics* 2015 Nov;136(5):938-946.
- (3) McPherson M, Arango P, Fox H, Lauver C, McManus M, Newacheck PW, et al. A new definition of children with special health care needs. *Pediatrics* 1998 Jul;102(1 Pt 1):137-140.
- (4) Newacheck PW, Strickland B, Shonkoff JP, Perrin JM, McPherson M, McManus M, et al. An epidemiologic profile of children with special health care needs. *Pediatrics* 1998 Jul;102(1 Pt 1):117-123.
- (5) Newacheck PW, Inkelas M, Kim SE. Health services use and health care expenditures for children with disabilities. *Pediatrics* 2004 Jul;114(1):79-85.
- (6) Srivastava R, Stone BL, Murphy NA. Hospitalist care of the medically complex child. *Pediatr Clin North Am* 2005;52(4):1165-1187.
- (7) Burns KH, Casey PH, Lyle RE, Bird TM, Fussell JJ, Robbins JM. Increasing prevalence of medically complex children in US hospitals. *Pediatrics* 2010 Oct;126(4):638-646.
- (8) Cohen E, Kuo DZ, Agrawal R, Berry JG, Bhagat SK, Simon TD, et al. Children with medical complexity: an emerging population for clinical and research initiatives. *Pediatrics* 2011 Mar;127(3):529-538.
- (9) Simon TD, Cawthon ML, Stanford S, Popalisky J, Lyons D, Woodcox P, et al. Pediatric medical complexity algorithm: a new method to stratify children by medical complexity. *Pediatrics* 2014 Jun;133(6):e1647-54.
- (10) Simon TD, Berry J, Feudtner C, Stone BL, Sheng X, Bratton SL, et al. Children with complex chronic conditions in inpatient hospital settings in the United States. *Pediatrics* 2010 Oct;126(4):647-655.
- (11) Feudtner C, Feinstein JA, Satchell M, Zhao H, Kang TI. Shifting place of death among children with complex chronic conditions in the United States, 1989-2003. *JAMA* 2007;297(24):2725-2732.
- (12) Feudtner C, Silveira MJ, Christakis DA. Where do children with complex chronic conditions die? Patterns in Washington State, 1980-1998. *Pediatrics* 2002 Apr;109(4):656-660.
- (13) Feudtner C, Hays RM, Haynes G, Geyer JR, Neff JM, Koepsell TD. Deaths attributed to pediatric complex chronic conditions: national trends and implications for supportive care services. *Pediatrics* 2001 Jun;107(6):E99.

- (14) Feudtner C, Christakis DA, Zimmerman FJ, Muldoon JH, Neff JM, Koepsell TD. Characteristics of deaths occurring in children's hospitals: implications for supportive care services. *Pediatrics* 2002 May;109(5):887-893.
- (15) Berry JG, Agrawal R, Kuo DZ, Cohen E, Risko W, Hall M, et al. Characteristics of hospitalizations for patients who use a structured clinical care program for children with medical complexity. *J Pediatr* 2011;159(2):284-290.
- (16) European Association for Palliative Care^ dGrupo de trabajo de Cuidados Paliativos. Cuidados paliativos para lactantes, niños y jóvenes: los hechos. 2009.
- (17) Feudtner C, Feinstein JA, Zhong W, Hall M, Dai D. Pediatric complex chronic conditions classification system version 2: updated for ICD-10 and complex medical technology dependence and transplantation. *BMC pediatrics* 2014;14(1):199.
- (18) World Health Organization. Cancer pain relief and palliative care in children. 1998.
- (19) European Association for Palliative Care. IMPaCCT: estándares para cuidados paliativos pediátricos en Europa. *Eur J Palliat Care* 2007;14(3):109-114.
- (20) Martino R, Catá E, Hernández P, Muñoz A, Navarro S, Palomares M. Estrategia Nacional de Cuidados Paliativos Pediátricos en el Sistema Nacional de Salud: Criterios de Atención.[Internet].Madrid: Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad; 2014 .
- (21) Association for Children with Life-threatening or Terminal Conditions and their Families, Baum D. A guide to the development of children's palliative care services. : Association for Children with Life-threatening or Terminal Conditions and Their Families; 1997.
- (22) American Academy of Pediatrics. Committee on Bioethics and Committee on Hospital Care. Palliative care for children. *Pediatrics* 2000 Aug;106(2 Pt 1):351-357.
- (23) Feudtner C, DiGiuseppe DL, Neff JM. Hospital care for children and young adults in the last year of life: a population-based study. *BMC medicine* 2003;1(1):3.
- (24) Jamorabo DS, Belani CP, Martin EW. Complex Chronic Conditions in Rhode Island's Pediatric Populace: Implications for Palliative and Hospice Services, 2000–2012. *J Palliat Med* 2015;18(4):350-357.