



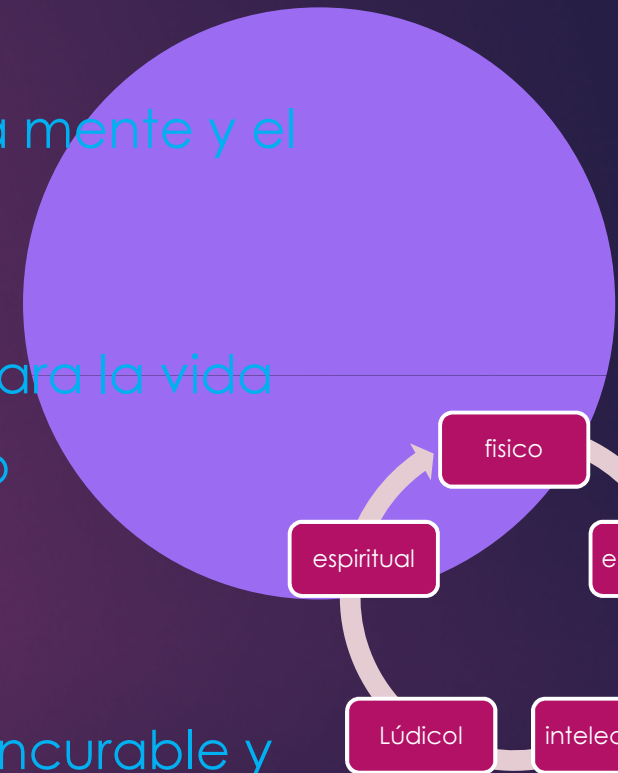
Decisiones difíciles en pacientes con patología neurológica

PRIMERA JORNADA NACIONAL DE CUIDADOS PALIATIVOS EN PEDIATRÍA

Dra. Susana Frenkel Jefa
Neurología Infantil - Htal Posadas

¿Qué son los Cuidados Paliativos Pediátricos?

- ▶ OMS 2002 Cuidados activos e integrales del cuerpo, la mente y el espíritu del niño, incluyendo el apoyo a la familia.
- ▶ Inicia → Diagnóstico enfermedad amenazante para la vida
- ▶ Continúa → Independiente si recibe tratamiento
- ▶ **Objetivos**
 - ▶ 1. Mejorar la calidad de vida del niño con enfermedad incurable y su familia
 - ▶ 2. Acompañamiento en el proceso de enfermedad
 - ▶ 3. Enfermedad terminal y duelo



Grupos susceptibles de CPP

(Association for Children with Life-threatening or terminal conditions- ACT)

Grupo 1

Situaciones que amenazan la vida. El tratamiento puede ser curativo o fracasar
(ej. Cancer)

Grupo 2

Enfermedades que requieren largos periodos de tratamiento intensivo para prolongar la vida, pero es posible una muerte prematura
(prematuridad extrema , Fibrosis quística)

RN muy enfermos al final de sus vidas

Grupo 3

Enfermedades progresivas que requieren tratamiento paliativo desde el diagnóstico.
(Enf neuromusculares , neurodegenerativas , anomalías cromosómicas , neurometabólicas)

Grupo 4

Enfermedades no progresivas con gran vulnerabilidad de padecer complicaciones de la salud.
(ECNE, prematuridad, PC grave, Lesiones cerebrales)

Enfoque Multidisciplinario que incluye a la Familia



Necesidades del niño

Físicas control de síntomas, manejo del dolor, coordinación de cuidados

Sociales

juego, escolaridad, interacción social

Psicológicas

comunicación abierta, apoyo emocional



Necesidades de la Familia

Información
Apoyo emocional y Psicológico

Atención a los hermanos

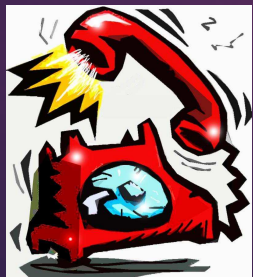
Necesidades Religiosas y Espirituales



Necesidades del Equipo de Salud

Capacitación
Información
Trabajo en equipo

Derivacion
del paciente



Contacto
con los
padres



Evaluacion
de las
necesidades



Plan
Terapeutico

Visitas
Sucesivas

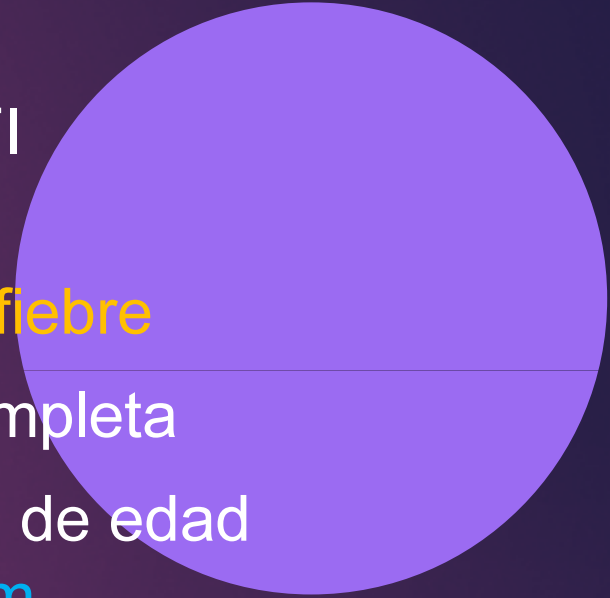
Evaluaciones
medicas



Caso clinico

- ▶ Niña de 21 meses
12/11/15
- ▶ M Internacion : **Dificultad respiratoria + hipoxemia + fiebre**
- ▶ AP : RNTPAEG 40 sem EG, 3200gr, vacunacion completa
- ▶ Dx : **Enfermedad de Sandhoff** confirmado a los 13m de edad
x **Déficit enzimatico y estudio molecular 2 años y 3m.**
- ▶ **Epilepsia refractaria + transtorno deglutorio**
- ▶ Recibe VGB 50mg/kg/dia , Valproato 50mg/kg /dia cada 12hs
, FNB 5mg/kg/ cada 12 hs.

FI



▶ RMI de cerebro con Hiperintensidad de ambos talamos y cabeza de caudado.

▶ ADN Amplificacion x PCR : Homocigota para la Mutacion c.445 + 1G/A

Variante de Sandhoff forma Infantil



- ▶ Las gangliosidosis son un conjunto de enfermedades de almacenamiento lisosómico hereditarias debidas a un acúmulo de gangliósidos (un tipo de esfingolípidos), sobre todo en las neuronas.
- ▶ La causa es la disfunción de alguna de las enzimas lisosómicas de la ruta de degradación de los gangliósidos.

Resumen

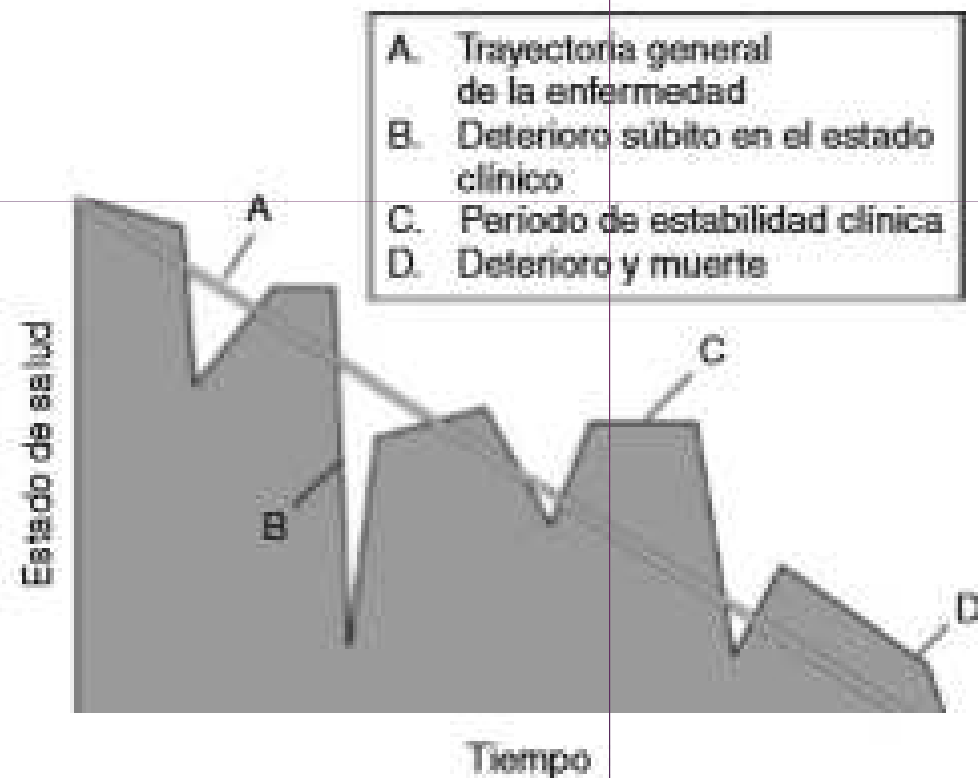
La enfermedad de Sandhoff es un trastorno del almacenamiento lisosomal que se incluye en la familia de gangliosidosis GM2, que se caracteriza por una degeneración del sistema nervioso central. La prevalencia en Europa está alrededor de 1/130.000. La clínica es idéntica a la enfermedad Tay-Sachs, con crisis convulsivas, ceguera temprana, deterioro progresivo de las funciones motoras y mentales, macrocefalia y manchas de color rojo cereza en la mácula. Los pacientes pueden tener cara "de muñeca", hepatoesplenomegalia e infecciones recurrentes del tracto respiratorio. También se detectan altos niveles de oligosacáridos en orina. Los niños tienen un desarrollo normal durante los primeros 3-6 meses de vida, momento en el cual aparece la enfermedad con una rápida evolución. Para los casos de inicio más tardío, o en adultos, los síntomas pueden incluir ataxia espinoocerebelar o distonía. Las capacidades intelectuales pueden estar afectadas o no. El trastorno se hereda de forma autosómica recesiva. Es el resultado de una deficiencia en hexoaminidasa A y B, ligado a una subunidad beta anómala (mientras que el Tay-Sachs está causado por una deficiencia de hexoaminidasa A provocada por una anomalía en la subunidad alfa). Este defecto enzimático provoca un almacenamiento lisosomal anormal de GM2 en las neuronas y en el tejido periférico. El gen responsable se localiza en el cromosoma 5 (5q13). No se dispone de un tratamiento específico para esta enfermedad y el pronóstico es malo, con resultado de muerte alrededor de los 4 años de edad.

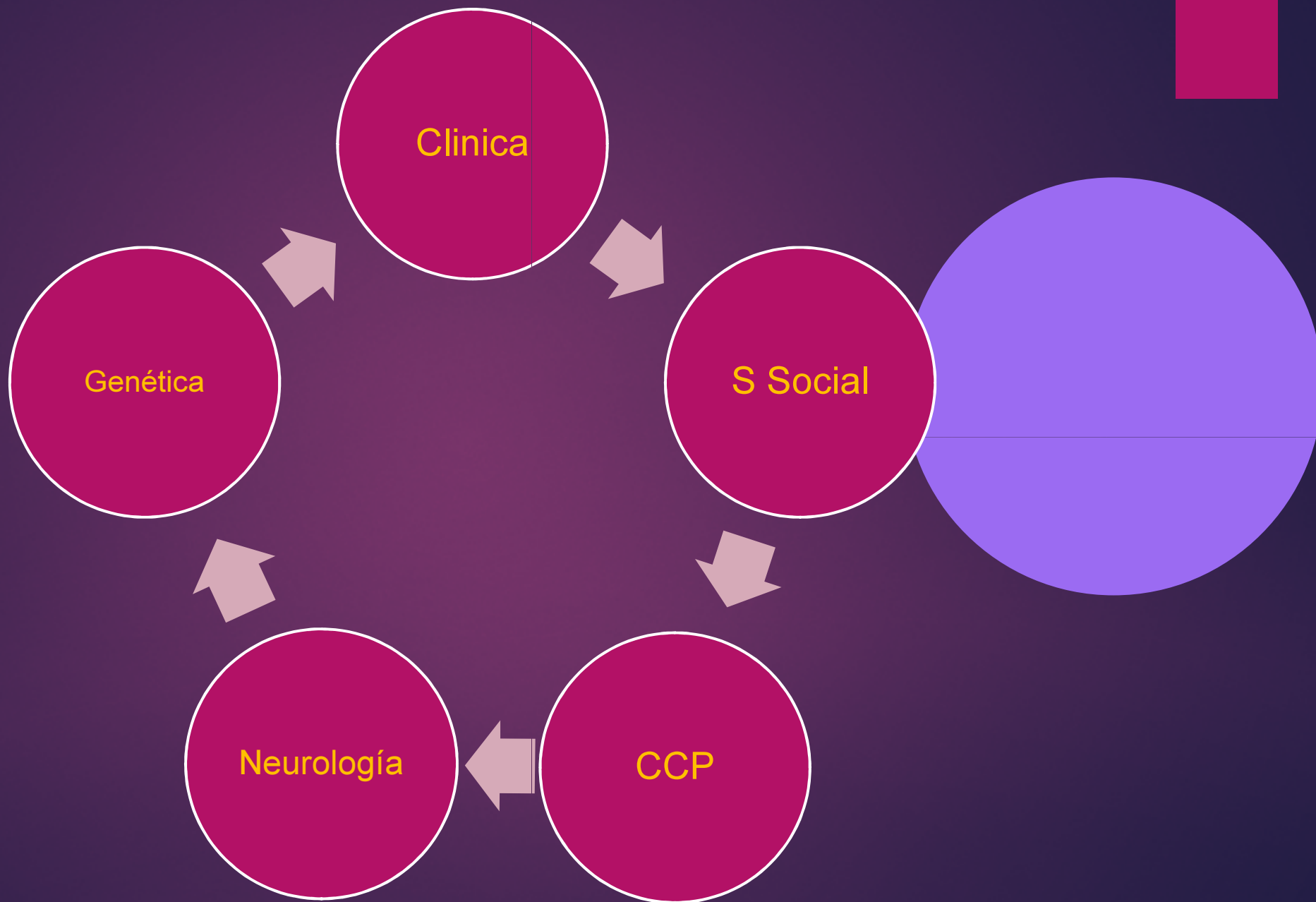
- ▶ **Aspecto respiratorio** : regular mecanica requerimiento de O2 con mascara simple, empeoramiento clinico .
 - ▶ Eco pleural : gran condensacion sin derrame, O2 con canula nasal
 - ▶ **Aspecto CV**: R1R2 normofoneticos silencios libres , pulsos central y periferico positivos y simetricos.
 - ▶ **Aspecto GI** : abdomen depresible ,indoloro, hepatomegalia.
 - ▶ **Aspecto Neurologico** : ECE desconectada,hipotonia muscular generalizada. Fuerza muscular 0/0 .ROT neg
 - ▶ Hepatomegalia 3cm x drc , no esplenomegalia.
 - ▶ Mancha Rojo cereza bilateral
- Cambio en el patron de crisis , focalizadas en MMSD 7-10min de duracion
- EEG. Puntas y actividad Pseudoalfa en forma intermitente en region OTI y en forma independiente FD

- ▶ A los 6 días de su externación se reinterna previa comunicación telefónica con el equipo de CPaliativos con Dx de Neumonía Bifocal con hipoxemia.
- ▶ Se adecúan las dosis de ATC se agrega Topiramato.
- ▶ 26/11/15 egresa con mejoría del cuadro clínico. (14 días internación)
- ▶ 1/2/16 nueva internación x fiebre + Neumonía derecha
- ▶ Egresada 23/2/16
- ▶ CP se trabaja con la familia sobre la Enfermedad de Base y Pronóstico de la niña.
- ▶ En acuerdo con la familia se decide no realizar intervenciones invasivas y desproporcionadas que resulten fútiles (ARM, RCP, accesos vasculares centrales) y hacer hincapié en el control de síntomas y confort .
- ▶ 2/4/16 reingresa x cuadro de Neumonía derecha.(2 meses dps)

- ▶ 3/4/6 CP . Evalua a la niña con progresion severa de su enfermedad de base y se reitera la decision de adecuar el esfuerzo terapéutico.
- ▶ 7/16 Internacion NM aspirativa.
- ▶ 25/7/16 CP 2 a 6m , paciente con enfermedad genética en progresión con multiples interurrencias infecciosas, se decide la colocacion de goteo de morfina en caso de no poder manejar la disnea como sintoma intratable para confort.
- ▶ Recurre con convulsiones
- ▶ 11/16 Hematemesis
- ▶ 12/16 fiebre + Dificultad respiratoria

Enfermedad crónica limita la vida, los pacientes experimentan episodios de descompensación aguda, se recuperan y tienen períodos de relativa estabilidad superpuestos con una trayectoria constante de deterioro







Pediatr Clin N Am
54 (2007) 709–733

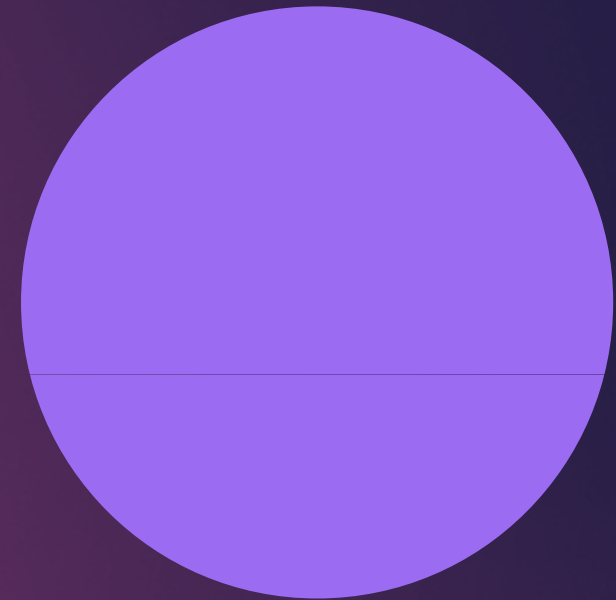
CLÍNICAS
PEDIÁTRICAS
DE NORTEAMÉRICA



Tratamiento de los síntomas neurológicos comunes en cuidados paliativos pediátricos: convulsiones epilépticas, agitación y espasticidad

Courtney J. Wusthoff, MD, Renée A. Shellhaas, MD,
y Daniel J. Licht, MD*

*Division of Child Neurology, The Children's Hospital of Philadelphia,
6th Floor Wood Building, 34th and Civic Center Boulevard,
Philadelphia, PA 19104, USA*

Síntomas neurológicos comunes en CCP



- 
- 
- ▶ Confirmar que los episodios son crisis epilépticas.
 - ▶ Determinar si estas crisis son provocadas por factores desencadenantes como: fiebre, alteraciones hidroelectrolíticas (ej., hipoglucemia, hiponatremia, hipernatremia o hipomagnesemia), infección del SNC o traumatismo craneoencefálico agudo.
 - ▶ Describir las características clínicas del episodio desde el principio (aura) hasta el final (estado postictal).
 - ▶ Interrogar acerca del inicio focal de los síntomas , incluidos todo tipo de aura, convulsiones focales, adopción de posturas o fenómenos sensoriales como disestesias o síntomas visuales o auditivos

Síntomas neurológicos comunes en CCP

- ▶ Evaluar claramente cada factor desencadenante, como privación del sueño, o cambios en la medicación (medicamentos añadidos o suprimidos).
- ▶ Anotar todo hecho previsible acerca de la periodicidad de las crisis: ¿ocurren siempre durante el sueño o pocos minutos después del despertar? (la imposibilidad de predecir una crisis es motivo de ansiedad excesiva)
- ▶ La identificación de algún posible factor desencadenante puede ser de gran ayuda para el paciente y sus familiares.

Tabla 1

Espectro de acción de fármacos antiepilépticos, sitio de depuración, efecto sobre las enzimas hepáticas, prescripción, dosis y rangos de dosis pediátricas

FAE	Espectro de acción ^a	Sitio de depuración, inducción hepática o inhibición	Fórmula apta para niños	Dosis inicial (mg/kg/d)	Rango de la dosis de mantenimiento ^b (mg/kg/d)	Rango de referencia para el nivel en suero (mg/l)
Carbamazepina	Reducido	<ul style="list-style-type: none"> >95% hepático Inductor 	Tabletas masticables (100 mg) Suspensión (100 mg/5 ml) Cápsula de polvo de liberación prolongada (100, 200 o 300 mg)	<ul style="list-style-type: none"> 5-10 	<ul style="list-style-type: none"> 15-40 	<ul style="list-style-type: none"> 4-12^c
Clonazepam	Amplio	<ul style="list-style-type: none"> Hepático 		<ul style="list-style-type: none"> <2 años: 0,5-1 2-16 años: 5 mg/d 0,01 	<ul style="list-style-type: none"> Máximo 40 mg/d 0,1-0,2 	<ul style="list-style-type: none"> No disponible No disponible
Etoposídeo	Amplio	<ul style="list-style-type: none"> Hepático 	Obleas solubles (0,125; 0,25; 0,5; 1-2 mg) Suspensión (250 mg/5 ml)	<ul style="list-style-type: none"> 30-40 1 mes-3 años 10-20 3-12 años 	<ul style="list-style-type: none"> 30-100 	<ul style="list-style-type: none"> 2-12
Valproato	Reducido	<ul style="list-style-type: none"> 100% renal Ninguno 	Suspensión (250 mg/5 ml)	<ul style="list-style-type: none"> 30-40 1 mes-3 años 10-20 3-12 años 	<ul style="list-style-type: none"> 30-100 	<ul style="list-style-type: none"> 2-12
Levetiracetam	Amplio	<ul style="list-style-type: none"> 90% hepático Ninguno 	Tableta masticable (2, 5 mg o 25 mg)	<ul style="list-style-type: none"> Monoterapia: 0,5 durante 2 semanas, luego 1 durante 2 semanas, entonces aumentar 1 cada 1-2 semanas Añadido a VPA: 0,15 durante 2 semanas, luego 0,3 durante 2 semanas, entonces aumentar 0,3 cada 1-2 semanas FAE añadido al inductor enzimático: con inductor: 0,6 durante 2 semanas, luego 1,2 durante 2 semanas, entonces aumentar 1,2 durante 1-2 semanas 	<ul style="list-style-type: none"> Con VPA: 1-5 En monoterapia o con inductor: 5-20 	<ul style="list-style-type: none"> 4-20
Etosuximida	Amplio	<ul style="list-style-type: none"> 66% renal Ninguno 	Suspensión (500 mg/5 ml)	<ul style="list-style-type: none"> 10-20 	<ul style="list-style-type: none"> 30-90 	<ul style="list-style-type: none"> 5-40
Acetazolamida	Reducido	<ul style="list-style-type: none"> 45% renal 45% hepático 	Suspensión (300 mg/5 ml)	<ul style="list-style-type: none"> 8-10 	<ul style="list-style-type: none"> 30-50 	<ul style="list-style-type: none"> 12-30
Primidona	Amplio	<ul style="list-style-type: none"> 75% hepático 25% renal Inductor 	Suspensión (20 mg/5 ml)	<ul style="list-style-type: none"> 2-5 neonatos 3-7 niños 	<ul style="list-style-type: none"> 2-5 neonatos 3-7 niños 	<ul style="list-style-type: none"> 15-40^c
Topiramato	Reducido	<ul style="list-style-type: none"> >90% hepático Inductor 	Tabletas masticables (50 mg) Suspensión (125 mg/5 ml)	<ul style="list-style-type: none"> 4-5 	<ul style="list-style-type: none"> 4-8 	<ul style="list-style-type: none"> 10-20^c Nivel libre 0,5-3
Acetazolamida	Reducido	<ul style="list-style-type: none"> 100% renal Ninguno 		<ul style="list-style-type: none"> Adulto (150 mg/d) 	<ul style="list-style-type: none"> Máximo adulto (600 mg/d) 	<ul style="list-style-type: none"> No disponible
Valproato	Amplio	<ul style="list-style-type: none"> 30-50% hepático 	Cápsula dispersable	<ul style="list-style-type: none"> 1-3 	<ul style="list-style-type: none"> 2-15 (mayor) 	<ul style="list-style-type: none"> 4-10

- ▶ La selección de un fAE también depende del preparado o de la forma de administración.
- ▶ ¿Se trata de un niño que puede , deglutir líquidos o comprimidos, o requiere que la medicación se le administre mediante un tubo de gastrostomía, por vía rectal o intravenosa (i.v.)?
- ▶ Las tabletas de liberación inmediata se pueden triturar, disolver en agua y suministrarlas mediante una SNG . Las preparaciones de liberación prolongada, por el contrario, no se deben triturar y los preparados en polvo se pegan las sondas de alimentación y a los frascos o a los vasos.
- ▶ Un estudio de pacientes epilépticos pediátricos demostró que la educación referente a las crisis y a la administración de la medicación para tratar la crisis puede reducir significativamente los valores estandarizados del estrés de los padres . (O'Dell C, Shinnar S, Ballaban-Gil KR, et al. Rectal diazepam gel in the home management of seizures in children. *Pediatr Neurol* 2005;33(3):166–72.

Tabla 2
Ventajas y desventajas de los fármacos antiepilépticos específicos

Fármaco	Ventajas	Desventajas
Carbamazepina	<ul style="list-style-type: none"> • Posible estabilización del estado de ánimo • Fórmula de liberación prolongada • Valores en sangre alcanzables rápidamente 	<ul style="list-style-type: none"> • Depresión de la médula ósea • Leucopenia idiosincrásica y anemia aplásica • Puede ser sedante inicialmente • Inductor de las enzimas hepáticas • Puede agravar la epilepsia generalizada • No hay fórmula i.v. • Erupción y reacciones de hipersensibilidad • No aprobado su uso en Estados Unidos
Clobazam	<ul style="list-style-type: none"> • Menos efectos secundarios cognitivos que con otras benzodiazepinas 	<ul style="list-style-type: none"> • Sedación y efectos cognitivos
Clonazepam	<ul style="list-style-type: none"> • Disponible como oblea soluble en la boca • Tratamiento efectivo de la ansiedad 	<ul style="list-style-type: none"> • Aumento del babeo • Tres tomas diarias
Gabapentina	<ul style="list-style-type: none"> • Bien tolerada • Reajuste rápido de la dosis si es necesario • Tratamiento efectivo para el dolor neuropático 	<ul style="list-style-type: none"> • Aumento del peso corporal • No hay fórmula i.v.
Lamotrigina	<ul style="list-style-type: none"> • Favorable para el estado del sistema nervioso central (no sedante) • Dos tomas diarias • Posible estabilización del estado de ánimo 	<ul style="list-style-type: none"> • Valoración lenta • Interacción con el VPA (el VPA aumenta los valores de la lamotrigina) • Erupción y reacciones de hipersensibilidad • Puede exacerbar la epilepsia mioclónica • No hay fórmula i.v. • Puede exacerbar los problemas de conducta • Requiere control renal
Levetiracetam	<ul style="list-style-type: none"> • Bien tolerado, usualmente sin sedación • Dos tomas diarias • Rápida valoración si se requiere • No presenta interacciones • Hay fórmula i.v. • Líquido; puede suministrarse por vía rectal 	
Oxcarbazepina	<ul style="list-style-type: none"> • Dos tomas diarias • Posible estabilización del estado de ánimo • Buena tolerancia • Tratamiento efectivo del dolor neuropático 	<ul style="list-style-type: none"> • Puede causar hiponatremia • Erupción y reacciones de hipersensibilidad • Puede exacerbar la epilepsia generalizada • No hay fórmula i.v. • Posible depresión de la médula ósea
Fenobarbital	<ul style="list-style-type: none"> • Hay fórmula i.v. • Se puede inyectar rápido (bolo) • Vida media larga • Valores en sangre alcanzables rápidamente 	<ul style="list-style-type: none"> • Sedación • Hiperactividad en los niños más pequeños • Preocupaciones cognitivas • Inductor de enzimas hepáticas • Erupción y reacciones de hipersensibilidad
Fenitoína	<ul style="list-style-type: none"> • Hay fórmula i.v. • Se puede inyectar rápidamente • Larga vida media • Valores en sangre alcanzables rápidamente 	<ul style="list-style-type: none"> • Inductor de las enzimas hepáticas • Farmacocinética imprevisible a altas dosis • Dificil mantener valores terapéuticos en niños con tratamiento oral • Erupción y reacciones de hipersensibilidad en combinación con radioterapia
Pregabalina	<ul style="list-style-type: none"> • Dos tomas diarias • Efectiva para el dolor neuropático 	<ul style="list-style-type: none"> • No hay fórmula apta para pediatría • No aprobada para niños por la FDA

Excitación Psicomotriz

Caso Clínico :

Niño de 3 años que presenta parálisis cerebral grave y una enfermedad pulmonar crónica.

Tras una neumonía recurrente complicada por una prolongada sepsis, presenta una significativa descompensación respiratoria.

Los padres reconocen que la recuperación del niño es poco probable y quieren concentrar su atención en la calidad de vida del niño.

Recientemente se han preocupado ante algunas alteraciones de la conducta.

El niño no puede comunicarse con palabras y ha tenido crisis esporádicas de gritos, golpes y opistótonos sin razones aparentes.

Tienen dudas respecto a si el niño tiene dolor o presenta una mayor dificultad para respirar


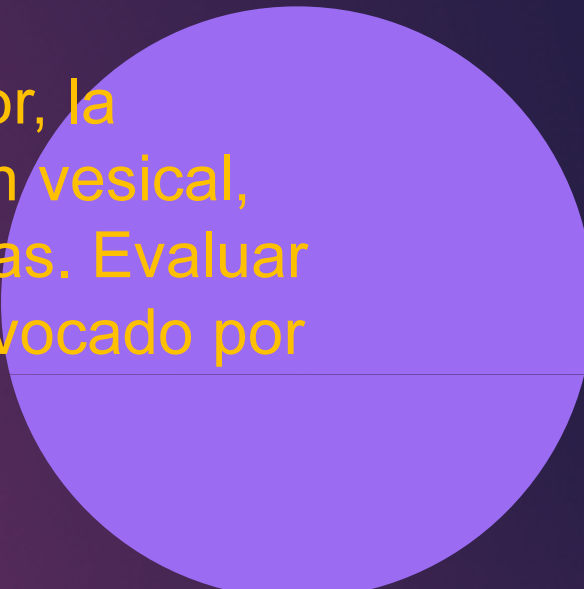
Excitación

Se usa para describir un conjunto de varios signos y síntomas.

Es un estado de alerta potenciado y molesto.

Se manifiesta en forma de irritabilidad , elevado de tono o enojo, tensión muscular aumentada, excitación neurovegetativa (como diaforesis y taquicardia) o estado afectivo irritable .

En sus etapas iniciales puede manifestarse mediante una frecuente actividad motriz sin motivo, trastornos en los patrones del sueño-reposo, o dificultad para concentrarse o descansar .

- 
- 
- ▶ El tratamiento de la excitación comienza con la identificación de los síntomas y la consideración de las posibles causas.
 - ▶ Tratar las posibles causas de malestar, como el dolor, la disnea, la tensión o espasmo muscular, la distensión vesical, el estreñimiento y la adopción de posturas incorrectas. Evaluar la ansiedad y los factores de estrés ambiental o provocado por determinadas situaciones.
 - ▶ Considerar los gestos, como alteración de los movimientos. El temblor, por ejemplo, puede no ser realmente un signo de agitación pero a algunos observadores puede parecérselo. La acatisia es un estado desagradable de inquietud motriz o compulsión a moverse que aparece a primera vista como agitación

Escala numérica

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10
Nada de dolor El peor dolor imaginable

Escala analógica visual

Nada de dolor El peor dolor

Escala de rostros de dolor



0
Muy contento, sin dolor



2
Siente solo un poquito de dolor



4
Siente un poco más de dolor



6
Siente aún más dolor



8
Siente mucho dolor



10
El dolor es el peor que puede imaginar

Benzodiacepinas en el tratamiento de la agitación

Fármaco	Dosis	Duración	Ventajas	Precauciones
Midazolam	v.o.: 0,2-0,75 mg/kg hasta 20 mg i.v.: 0,025-0,1 mg/kg cada 2-4 h hasta 6 mg/d Infusiones, rango 0,03-0,12 mg/kg/h ajustado al efecto s.c., i.n., bucal y rectal se informa de la dosificación	Efecto pico: 30-60 min i.v.; 10 min i.n. Duración: i.m. 2-6 h; i.n. 1 h	<ul style="list-style-type: none"> Comienzo de la acción i.v. dentro de 1-5 min; oral 10-20 min Múltiples vías posibles de suministro Vida media de los metabolitos 3-12 h 3-4 veces más potente que el diazepam Usado en cuidados paliativos pediátricos [2-4] Evidencia de su eficacia en paliación pediátrica y de adultos [25-27] 	<ul style="list-style-type: none"> Riesgo de depresión respiratoria más alto que con otras diacepinas Los efectos secundarios pueden incluir hipotensión, depresión respiratoria, sopor, vértigo Hasta el 8% de los neonatos presenta mioclonías como efecto secundario El líquido tiene bajo pH y puede causar inflamación cuando se da i.n.; el suministro v.o. parece mejor tolerado [28] Efectos secundarios pueden incluir hipotensión, depresión respiratoria, sopor, vértigo Se ha informado de neurotoxicidad y mioclonías en neonatos
Lorazepam	v.o./i.v./i.m.: 0,025 mg/kg/dosis, hasta 2 mg cada 4-8 h, hasta 0,1 mg/kg/dosis	8-24 h	<ul style="list-style-type: none"> v.o., iniciación del efecto 60 min, i.v. 30 min Menor hipotensión que el midazolam Deterioro de la depuración renal/hepática más predecible que con el diazepam No metabolitos activos Usado ampliamente en cuidados paliativos pediátricos [24] 	<ul style="list-style-type: none"> Efectos secundarios pueden incluir hipotensión, depresión respiratoria, sopor, vértigo Se ha informado de neurotoxicidad y mioclonías en neonatos
Diazepam	v.o.: 0,12-0,8 mg/kg/d, dividido cada 6-12 h hasta 10 mg/dosis i.m./i.v.: 0,05-0,2 mg/kg/dosis cada 6-12 h, hasta 0,6 mg/kg cada 8 h Los preparados rectales se han suministrado como anticonvulsivos a 0,5 mg/kg/dosis	12-24 h	<ul style="list-style-type: none"> Usado frecuentemente para una variedad de indicaciones pediátricas Dado i.v., comienzo del efecto casi inmediato Usado ampliamente en cuidados paliativos pediátricos [24] 	<ul style="list-style-type: none"> Se ha informado de dolor y tromboflebitis frecuentes en el lugar de la inyección cuando se da i.v. [44] Los efectos secundarios incluyen hipotensión, depresión respiratoria, sopor, vértigo Metabolitos activos con una vida media de hasta 100 h Los efectos secundarios pueden incluir hipotensión, depresión respiratoria, sopor, vértigo Vida media de los metabolitos hasta 50 h
Clonazepam	v.o.: 0,01 mg/kg/d dividido hasta 4 veces al día, aumentar hasta que haga efecto, máximo 2 mg/kg/d dividido en 3 tomas al día o 20 mg/d	6-8 h	<ul style="list-style-type: none"> Comienzo del efecto 20-60 min Experiencia pediátrica de eficacia como anticonvulsivo 	<ul style="list-style-type: none"> Los efectos secundarios pueden incluir hipotensión, depresión respiratoria, sopor, vértigo Vida media de los metabolitos hasta 50 h

Neurolépticos en el tratamiento de la agitación

Fármaco	Dosis	Ventajas	Precauciones
Haloperidol	v.o.: 0,01-0,03 mg/kg al día hasta un máximo de 6 mg/d dividido en 3 tomas diarias i.m.: 1-3 mg/dosis cada 4-8 h hasta 0,1 mg/kg/d (No indicado i.v. o s.c., aunque el lactato de haloperidol se ha dado por esa vía)	<ul style="list-style-type: none"> • Usado ampliamente para agitación en niños en estado crítico • Seguridad y eficacia establecida para niños desde los 3 años • Evidencia de eficacia en niños seriamente enfermos [29] 	<ul style="list-style-type: none"> • Evidencia significativa de efectos secundarios extrapiramidales en niños
Tioridazina	v.o.: 0,5-0,3 mg/kg/d dividido en 2-3 tomas diarias	<ul style="list-style-type: none"> • Menos efectos extrapiramidales que la clorpromazina • Usada en niños desde 2 años 	<ul style="list-style-type: none"> • Sedación y efectos secundarios anticolinérgicos, comunes • Extremo cuidado debido al efecto secundario de alargamiento del intervalo QTc; algunos sugieren controlar el ECG antes y durante el tratamiento [17]
Clorpromazina	v.o.: 0,5-1 mg/kg/dosis cada 4-6 h hasta 200 mg/d i.m. e i.v.: 0,5-1 mg/kg/dosis cada 6-8 h hasta 40 mg/día si <5 años, 75 mg/d de 5-12 años Rectal: 1 mg/kg/dosis cada 6-8 h	<ul style="list-style-type: none"> • Ampliamente usada en niños menores de 2 años [17] • Menos sedante que la tioridazina • Propiedades antieméticas • Evidencia de eficacia en adultos terminales [30] 	<ul style="list-style-type: none"> • Los efectos secundarios pueden incluir hipotensión, sedación y bradicinesia • Más efectos autonómicos que los nuevos agentes • Los efectos extrapiramidales son más comunes en niños que en adultos; aunque pueden tratarse con antihistamínicos
Risperidona	v.o.: 0,25-1 mg cada 6-12 h	<ul style="list-style-type: none"> • Menos efectos extrapiramidales a dosis bajas 	<ul style="list-style-type: none"> • Los efectos secundarios incluyen hipotensión a altas dosis

▶ Agonistas y antagonistas adrenérgicos

▶ Antagonistas β -adrenérgicos (bloqueantes- β)

Aunque tiene un efecto parcialmente sedantes estos fármacos presentan un perfil de efectos secundarios benigno que los hace atractivos para su uso prolongado.

Los bloqueantes- β en general no alcanzan su efecto completo hasta pasadas 2-6 semanas (no son útiles en cuadros agudos)

Fármaco	Dosis	Duración	Ventajas	Precauciones
Propranolol	v.o.: 0,5 m g/kg/d dividido cada 6-8 h ajustado hasta un máximo de 5 m g/kg/d i.v.: 0,01 m g/kg/dosis 2-3 veces diarias	6 h	<ul style="list-style-type: none"> • Menos sedante que las benzodiacepinas • Perfil de los efectos secundarios más benigno que los neurolepticos • Se han visto algunos efectos de beta-bloqueo dentro de la primera hora • Eficaz en la acetasia [43] • Evidencia de eficacia en adultos y niños con discapacidad cognitiva [17,31,32] 	<ul style="list-style-type: none"> • Puede producir hipotensión • Puede tardar 2-6 semanas para alcanzar efecto completo • Los efectos secundarios pueden incluir depresión cardiovascular, vértigo
Fenobarbital	v.o.: 2 m g/kg 3 veces al día i.v./i.m./s.c.: 3-5 m g/kg al acostarse	4-10 h	<ul style="list-style-type: none"> • Experiencia abundante de uso en niños desde el nacimiento • Comienzo de la acción dentro de los 5 min cuando se administra i.v., 20-60 min v.o. • Se puede medir la concentración en sangre para estimar si está en el rango terapéutico/tóxico • Evidencia de eficacia al final de la vida [33] 	<ul style="list-style-type: none"> • Puede causar depresión respiratoria • No reversible • Sedación más profunda que con benzodiacepinas • Metabolitos de vida media prolongada • Puede producir tolerancia • Inductor de las enzimas hepáticas
Hidrato de cloral	v.o./rectal: 20-75 m g/kg/d dividido en 3 tomas diarias	4-8 h	<ul style="list-style-type: none"> • El sedante más antiguo usado en niños • Efecto pico dentro de la primera hora 	<ul style="list-style-type: none"> • Poca eficacia en niños >3 años [33] • Puede producir excitación paradójica
Difenhidramina	v.o./i.v./i.m.: 1 m g/kg/dosis cada 4-6 h hasta 75 m g cada 4 h	4-7 h	<ul style="list-style-type: none"> • Efecto máximo sedante 1 h después de la administración con comienzo gradual • Usado frecuentemente en niños • Comienzo del efecto dentro los 15-30 min 	<ul style="list-style-type: none"> • Frecuentes efectos secundarios anticolinérgicos tales como sequedad de boca, vértigo
Hidroxizina	v.o.: 0,6 m g/kg/dosis cada 6 h i.m.: 0,55-1,1 m g/kg/dosis cada 4-6 h hasta un máximo de 50 m g para <6 años, 100 m g en >6 años	4-6 h	<ul style="list-style-type: none"> • Comienzo del efecto dentro los 15-30 min 	<ul style="list-style-type: none"> • Los efectos secundarios pueden incluir vértigo y sequedad de boca • Se han usado vías i.v. periférica y tienen alto riesgo de producir tromboflebitis/extravasación
Propofol	i.v.: se emplean tasas de perfusión bajas de 0,5 m g/kg/h para el cese de la ansiedad sin sedación completa	3-10 min (dosis en bolo)	<ul style="list-style-type: none"> • Comienzo del efecto en menos de 1 min desde dosis en bolo • Rápida recuperación, especialmente si se ha usado menos de 10 días • Evidencia de eficacia a dosis subanestésicas en niños en estado terminal [45] 	<ul style="list-style-type: none"> • Puede ser profundamente sedante requiriendo intubación y respiración asistida • En pacientes en UCI pediátricas se ha producido acidosis metabólica con riesgo cardíaco fatal • A mayores dosis puede empeorar la función cardíaca • No usar en <3 años de edad

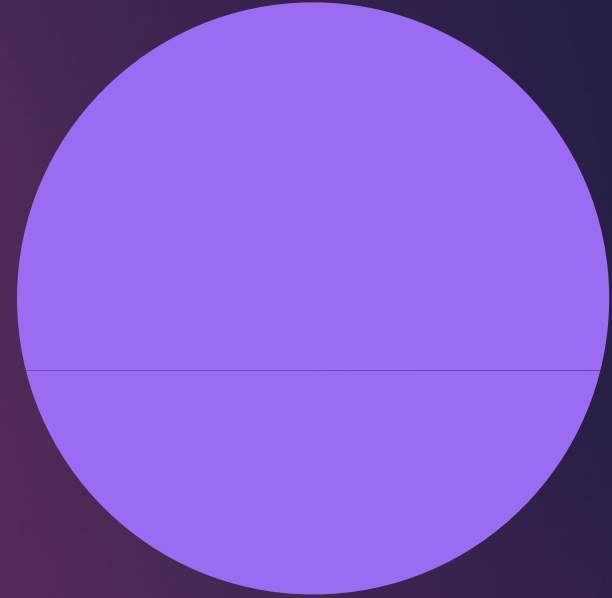
Espasticidad

- ▶ Niña de 5 años que presenta una enfermedad metabólica progresiva.
- ▶ Durante los últimos 2 años ha sufrido un deterioro del desarrollo y una espasticidad creciente.
- ▶ Sus padres se enfrentan con dificultades crecientes para cuidarla. Se ha hecho difícil vestirla y ponerla en una posición adecuada porque sus brazos y sus piernas ya no se mueven con facilidad.
- ▶ Su madre observa dolor a la movilización, piensa que la restricción de sus articulaciones podría agravarse con el tiempo.

- ▶ La espasticidad es la resistencia de los músculos al estiramiento dependiente de la velocidad.
- ▶ **Los signos asociados incluyen** aumento del tono, reflejos hiperactivos, reflejos plantares extensores, espasmo muscular y pérdida del control motor.
- ▶ **La desinhibición de los mecanismos motores cerebrales o espinales puede causar espasticidad y rigidez.**(hiperactividad del sistema de neuronas Gama de la ME, secundaria a déficit de control inhibitorio central x lesión en la corteza motora o en las vías descendentes ,haz piramidal o tracto corticoespinal)
- ▶ **Provoca rigidez y contracturas de los miembros.**
- ▶ **Dolor y dificulta la mecánica de los cuidados como el cambio de posición**

Tratamiento no farmacológico de la espasticidad

- ▶ Terapia física
- ▶ Posicionamiento
- ▶ Aparatos de ayuda y apoyo





Fármaco	Dosis	Ventajas	Precauciones
Baclofeno	2-7 años v.o.: empezar con 10 mg/d, aumentar en 5-15 mg/d cada 3 días hasta llegar a un máximo de 40 mg/d en 3 tomas diarias >8 años: igual que el punto anterior hasta un máximo de 60 mg/d en 3 tomas diarias	<ul style="list-style-type: none">• Bastante experiencia en niños• Puede reducir los espasmos musculares y la distonía [49]• Se elimina por vía renal, útil en la insuficiencia hepática	<ul style="list-style-type: none">• Puede actuar como sedante• Los efectos secundarios pueden incluir somnolencia, trastornos psiquiátricos, necesidad de orinar frecuentemente, retención, estreñimiento, vómitos• Existen informes sobre debilidad con dosis más altas [50]
Tizanidina	No hay dosis pediátrica establecida Adultos v.o.: inicial 2 mg/h, hasta 8 mg 4 veces al día	<ul style="list-style-type: none">• Menor probabilidad de causar debilidad que el baclofeno• Seda menos que el diazepam• Leves propiedades antinociceptivas	<ul style="list-style-type: none">• No bien estudiada en niños• Riesgo de hepatotoxicidad• Los efectos secundarios incluyen: sequedad de boca, mareos, fatiga, posible hipotensión
Clonidina	v.o.: 3-5 µg/kg/d dividido en 3-4 veces al día. Empezar con 0,05 mg cada día, aumentar cada 7 días, hasta un máximo de 0,3 mg/día Parche SR: empezar con 0,1 mg/24-h parche, 1 vez a la semana, 0,2 y 0,3 mg también están a disposición	Mecanismo de acción similar al de la tizanidina, pero hay más experiencia con el uso en niños, particularmente en el tratamiento del TDAH y de la hipertensión	<ul style="list-style-type: none">• No tan bien estudiado como la tizanidina para la espasticidad• Puede producir hipotensión significativa• Los efectos secundarios incluyen: sequedad de boca, mareos y fatiga
Diazepam	v.o.: 0,12-0,8 mg/kg/d cada 6-12 h, máximo 10 mg/dosis i.m./i.v.: 0,05-0,2 mg/kg/dosis cada 6-12 h, máximo 0,6 mg/kg en 8 h	Usado durante muchos años en niños, desde muy temprana edad	<ul style="list-style-type: none">• Aumenta el riesgo de depresión respiratoria si se usa junto con otros sedantes• Los efectos secundarios incluyen mareos• Se puede desarrollar tolerancia

Toxina botulínica

- ▶ La toxina botulínica es un recurso provisional de quimiodenervación para controlar la espasticidad.
- ▶ Se utiliza mucho en niños con parálisis cerebral.
- ▶ En la actualidad se usa con seguridad y confianza en numerosos grupos musculares .
- ▶ Su acción comienza tras 12 -72 hs después de inyectarla y sus efectos se prolongan hasta 3 meses



ORIGINAL

Cuestionario sobre cuidados paliativos a neuropediatras[☆]

M.L. Calleja Gero^{a,*}, M. Rus Palacios^b, R. Martino Alba^b, M. Monleón Luque^b,
D. Conejo Moreno^a y M.L. Ruiz-Falcó Rojas^a

^a Sección de Neuropediatría, Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid, España

^b Unidad de Cuidados Paliativos Pediátricos, Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid, España

Recibido el 5 de agosto de 2011; aceptado el 20 de diciembre de 2011

Accesible en línea el 23 de febrero de 2012

PALABRAS CLAVE

Cuestionario;
Cuidados paliativos
pediátricos;
Formación;
Grado de implicación;
Neuropediatras;
Recursos paliativos

Resumen

Introducción: Actualmente en torno al 70% de los niños atendidos en cuidados paliativos (CP) son enfermos neurológicos. Nuestro objetivo es valorar el grado de formación, interés e implicación de los neuropediatras de España en relación con los cuidados paliativos pediátricos (CPP).

Material y métodos: Nos dirigimos a 297 neuropediatras mediante correo electrónico, adjuntando 10 preguntas tipo test. En ellas se hace referencia al conocimiento de los CPP, reconocimiento de pacientes con estas necesidades, implicación del neuropediatra, conocimiento y utilización de recursos paliativos, y formación individual sobre estos temas.

Resultados: Participa el 32% (96/297). En torno al 90% conoce qué son los CPP, reconoce a pacientes con pronóstico vital acortado y ha atendido a niños que finalmente han fallecido debido a su enfermedad. El 61% ha realizado alguna vez un informe de «no reanimación». El 77% considera la casa como el lugar idóneo para fallecer (si la atención es adecuada), el 9% el hospital y el 14% cualquiera de los dos previos. El 52% ha contactado alguna vez con recursos locales de CP y el 61% deriva o derivaría pacientes para que sean seguidos conjuntamente (por CP y neuropediatría). Más de la mitad considera no tener formación suficiente para atender estos pacientes y al 80% le gustaría ampliar sus conocimientos en CPP.

Conclusión: Los neuropediatras encuestados atienden con frecuencia niños con pronóstico vital acortado. El grado de implicación con estos pacientes es alto, aunque mayoritariamente se necesita y se desea mayor formación en CP para proporcionar mejor atención a estos enfermos.
© 2011 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

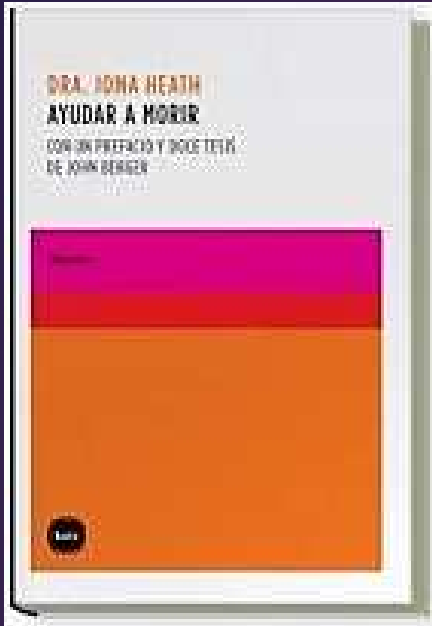
Tabla 1. Cuestionario enviado a los neuropediatras	
1. ¿Qué entiendes por cuidados paliativos pediátricos?	
a. La atención que se da a niños que van a morir como consecuencia de una enfermedad incurable cuando se prevé que el pronóstico vital es menor a 6 meses	
b. La atención integral y continuada que se da a niños que van a morir como consecuencia de una enfermedad incurable, desde el diagnóstico y enfocada a mejorar su calidad de vida	
c. La atención que se da a niños con enfermedad incurable cuando están a punto de morir o en agonía	
2. ¿Identificas ahora mismo pacientes que atiendas en la consulta/planta de neuropediatría con enfermedades incapacitantes o limitantes para la vida, es decir, enfermedades no curables y con un pronóstico vital acortado?	
a. Sí, alguno o varios	
b. No, no tengo ningún paciente de ese tipo actualmente	
3. En caso de que haya contestado afirmativamente a la respuesta anterior; ¿Alguno de estos pacientes ha fallecido como consecuencia de una enfermedad no curable o por complicaciones de esta?	
a. Sí, alguno o varios han fallecido	
b. No, ninguno	
4. ¿Has realizado alguna vez con alguno de tus pacientes un informe de «ano reanimación»?	
a. Sí, en una o varias ocasiones	
b. No, nunca lo he realizado	
c. Solo cuando la familia me ha pedido que no se haga nada más	
5. ¿Dónde consideras que deberían fallecer estos pacientes?	
a. En su casa siempre que puedan recibir la atención adecuada	
b. En el hospital para que la familia no se sienta abandonada	
c. En una unidad de cuidados intensivos para que se haga todo lo posible hasta el final	
6. ¿Conoces algún recurso en tu comunidad autónoma/área sanitaria/hospital que atienda niños de estas características?	
a. No	
b. Sí, sé que existen pero nunca he recurrido a ellos	
c. Sí, sé que existen y he recurrido a ellos en alguna ocasión	
7. En caso de que quisieras/pudieras derivar a un paciente a una unidad de cuidados paliativos, ¿cuándo realizarías esta derivación?	
a. En el momento del diagnóstico de una enfermedad no curable y pronóstico vital acortado, siempre en función de la enfermedad, el pronóstico vital y evolución esperada	
b. Cuando los padres me lo piden	
c. Cuando detecto un empeoramiento progresivo e irreversible con aumento del número de complicaciones y/o necesidades	
d. Cuando se encuentre en situación de agonía	
e. Nunca	
8. ¿Te resulta/resultaría difícil derivar a un paciente a cuidados paliativos?	
a. Sí, porque no conozco ninguna unidad cercana	
b. Sí, la familia se asusta ante la palabra «paliativos»	
c. Sí, porque prefiero que el servicio de neurología atienda a estos pacientes hasta el final	
d. No, lo derivó para que sea seguido por ambos servicios	
e. No, lo derivó para lo sigan en paliativos ya que no puedo hacer nada más por él	
9. ¿Consideras que como neuropediatra tienes formación y capacidad para atender a un paciente con enfermedad incurable al final de su vida?	
a. Sí	
b. No	
c. Prefiero no involucrarme en esa fase de la enfermedad	
10. Si pudieras asistir a un curso dirigido a neuropediatras para recibir formación en cuidados paliativos pediátricos, ¿asistirías?	
a. Sí, y considero que me serviría en el manejo de mis pacientes	
b. Sí, pero prefiero dedicar tiempo a formarme en otras áreas	
c. No, no tengo interés en este tema	



- ▶ 297 neuropediatrias via mail
- ▶ 10 preguntas tipo test conocimiento de CCP, reconocimiento de pacientes, implicación del NP, utilización de recursos Paliativos, formación individual en el tema.

Resultados

- ▶ 32% (92/297) respondieron
- ▶ 90% conoce CCP
- ▶ 61% ha indicado “No Reanimación” en algún caso
- ▶ 77% considera la casa el lugar idóneo para fallecer (si la atención es la adecuada)
- ▶ 9% el Hospital, 14% cualquiera de los dos sitios.
- ▶ 61% deriva o derivaría a CCP para seguimiento conjunto.
- ▶ Más de la mitad considera no tener información suficiente sobre el tema.
- ▶ 80% querría ampliar sus conocimientos en CCP



“Los pacientes necesitan médicos lo suficientemente valientes como para afianzar la frontera que separa el estar sano del estar enfermo de tal forma que las personas hagan el viaje para cruzar de un al otro lado de dicha frontera sólo cuando la atención médica sea adecuada por producir más beneficios que daños”

Iona Heath

Respuesta en la medicina de familia: basada en la ética. Iona Heath

No todo es clínica

Medicina General en tiempos de austeridad


Iona Heath

Puntos clave

- La medicina general en tiempos de austeridad, en países como España, presenta un reto para el paciente y también para el médico y el sistema sanitario.
- La medicina general en tiempos de austeridad enfrenta un reto para el paciente y también para el sistema sanitario.
- El reto más grande de la medicina general en tiempos de austeridad es el de garantizar la continuidad de la atención médica para el paciente.
- El reto más grande de la medicina general en tiempos de austeridad es el de garantizar la continuidad de la atención médica para el paciente.
- El reto más grande de la medicina general en tiempos de austeridad es el de garantizar la continuidad de la atención médica para el paciente.
- El reto más grande de la medicina general en tiempos de austeridad es el de garantizar la continuidad de la atención médica para el paciente.

JOHN FRY TRUST FELLOWSHIP

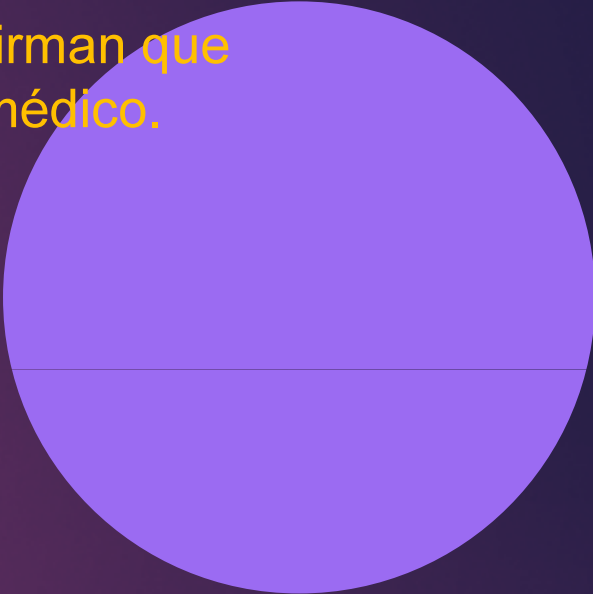
1995



The Mystery of General Practice

Iona Heath

Trabajo como médico generalista en un barrio pobre de Londres desde 1975 y su dedicación en otros ámbitos estrechamente relacionados con la práctica clínica, como los Comités de Ética, comisión de Genética grupo de Desigualdad en Salud.

- 
- ▶ Murray y col. realizaron un estudio con técnicas de investigación cualitativa y compararon la experiencia de la muerte en países ricos y y pobres .
 - ▶ Descubrieron que mientras los pacientes de Kenia manifiestan el deseo de morir para verse libres de dolor, los pacientes escoceses afirman que quieren morir debido a los efectos colaterales del tratamiento médico.

S.A.Murray,E Grant,A. Grant y M Kendall,” Dying from cancer in develop and developing countries:Lessons from two qualitative studies of patients and their carers”,*British Medical Journal*, vol.326,2003,pp.368-371.



Los cuidados paliativos se pueden comenzar a recibir en cualquier momento y se pueden proporcionar junto con otros tratamientos que su hijo pueda estar recibiendo.



Proyecto de formación en CCP Madrid 2010 - 2015

- ▶ La incertidumbre es una constante para las familias y el equipo de Salud.



- ▶ Establecer una buena relación y comunicación con la Familia para aliviar algo el sufrimiento emocional y físico asociado con la enfermedad crónica.



THANK
YOU

Arigato

Efharisto

Gracias

Danke

Shukran

Thoins
Moite

Merci

Mahalo

Grazie

Spasiba

Dankie