



## ORIGINAL

# El primer año de la “Unidad de Cuidados Paliativos Pediátricos y Patología Crónica Compleja” en Gran Canaria

Valewska G. Wallis Gómez<sup>1\*</sup>, Catherine del Pino Ortiz Hernández<sup>2</sup>, Pedro Saavedra Santana<sup>2</sup>, Javier Cuenca Gómez<sup>1</sup>, Svetlana Pavlovic Nestic<sup>3</sup> y Luis Peña-Quintana<sup>4-6</sup>

<sup>1</sup>Unidad de Cuidados Paliativos Pediátricos. Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil de Canarias (CHUIMI), Las Palmas de Gran Canaria, España. <sup>2</sup>Universidad de Las Palmas de Gran Canaria. Gran Canaria, España. <sup>3</sup>Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil de Canarias (CHUIMI). Las Palmas de Gran Canaria, España. <sup>4</sup>Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil de Canarias (CHUIMI). Las Palmas de Gran Canaria, España. <sup>5</sup>Asociación Canaria para la Investigación Pediátrica (ACIP Canarias). Gran Canaria, España. <sup>6</sup>Centro de Investigación Biomédica en Red y Fisiopatología de la Obesidad y Nutrición (CIBER OBN). España

Recibido el 12 de enero de 2022

Aceptado el 30 de junio de 2022

### PALABRAS CLAVE

Fin de la vida,  
cuidados paliativos,  
pediatría,  
calidad de vida,  
síntomas de angustia.

### Resumen

**Introducción:** Los avances en la ciencia y tecnología y la mejora de la atención pediátrica han logrado un descenso en la mortalidad y un aumento en la supervivencia infantil. Estos pacientes requieren atención integral y coordinada, desempeñando un papel fundamental los cuidados paliativos pediátricos (CPP). En los últimos años su importancia ha crecido exponencialmente en España, lo que fomentó la creación de unidades de CPP. Se presentan características de los pacientes seguidos por la UCPP-PCC del Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno Infantil (CHUIMI) de Las Palmas de Gran Canaria durante su primer año de funcionamiento.

**Material y métodos:** Estudio epidemiológico, observacional, descriptivo y bidireccional de pacientes atendidos en la UCPP-PCC del CHUIMI desde noviembre de 2019 hasta enero de 2021.

**Resultados:** Total 86 pacientes, 73 (84,88 %) paliativos, 13 (15,12 %) no-paliativos, 40 (54,79 %) no oncológicos, 33 (45,21 %) oncológicos. Grupo-1 ACT (46,6 %), por grupo de patología predominaron la neurológica (36 %) y desórdenes genéticos (15,1 %). Problemas principales: dolor (70,9 %), problemas gastrointestinales (65,1 %), neurológicos (64 %). Exitus 21 (24,42 % de la muestra), 90,5 % en el hospital. Mediana de E-PaPas 18 puntos, mediana CV 64,4 puntos oncológicos-39,2 puntos no oncológicos. Mayor frecuencia de dolor y fallecimientos en pacientes con gran

\*Autora para correspondencia:

Valewska G. Wallis Gómez

Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil de Canarias.

Av. Marítima del Sur s/n. CP 35016, Las Palmas de Gran Canaria, España

Correo electrónico: [palpedchuimi@gmail.com](mailto:palpedchuimi@gmail.com), [vvalgom@gobiernodecanarias.org](mailto:vvalgom@gobiernodecanarias.org)

<http://dx.doi.org/10.20986/medpal.2022.1312/2022>

e-ISSN: 2340-3292/© 2022 Sociedad Española de Cuidados Paliativos. Publicado por Inspira Network. Todos los derechos reservados.

necesidad de CPP. A mayor necesidad de CPP y mayor número de problemas gastrointestinales, menor puntuación de calidad de vida.

*Discusión:* Este trabajo muestra que los problemas y síntomas de los pacientes paliativos pediátricos varían según se trate de pacientes afectados de enfermedades oncológicas o no, siendo el dolor un síntoma muy prevalente en ambos grupos, que además se relaciona directamente con la necesidad de CPP. El sitio de fallecimiento de los pacientes paliativos pediátricos depende de la oferta de atención paliativa, persistiendo aún mayor prevalencia de fallecimientos en el hospital. La calidad de vida tiene una relación inversa con las necesidades de CPP.

## The first year of the “Pediatric Palliative Care and Complex Chronic Disease Unit” in Gran Canaria

### KEYWORDS

End of life, palliative care, pediatrics, quality of life, symptom distress.

### Abstract

*Introduction:* Advances in science and technology and improved pediatric care have achieved a decrease in mortality and an increase in child survival. These patients require comprehensive and coordinated care, with pediatric palliative care (PPC) playing a fundamental role. In recent years its importance has grown exponentially in Spain, which has encouraged the creation of PPC units. We present the characteristics of the patients followed by the CHUIMI PPC-PPC Unit during its first year of operation.

*Material and methods:* Epidemiological, observational, descriptive and bidirectional study of patients seen in the CHUIMI UCPP-PCC from November 2019 to January 2021.

*Results:* Total of 86 patients, 73 (84.88 %) palliative, 13 (15.12 %) non-palliative, 40 (54.79 %) non-oncological, 33 (45.21 %) oncological. Group-1 ACT (46.6 %), by pathology group predominantly neurological (36 %) and genetic disorders (15.1 %). Main problems: pain (70.9 %), gastrointestinal problems (65.1 %), neurological problems (64 %). Exitus 21 (24.42 %) of the sample, 90.5 % in hospital. Mean E-PaPas 18 pts, mean QL 64.4 pts oncological and 39.2 pts non-oncological. Higher frequency of pain and death in patients with a high need for PPC. The greater the need for PPC and the greater the number of gastrointestinal problems, the lower the QL score.

*Discussion:* This study shows that the problems and symptoms of pediatric palliative patients vary according to whether they are patients with or without oncologic diseases, with pain being a very prevalent symptom in both groups, which is also directly related to the need for PPC. The site of death of pediatric palliative patients depends on the provision of palliative care, with a higher prevalence of death in hospital. Quality of life has an inverse relationship with PPC needs.

Wallis Gómez VG, Ortiz Hernández CP, Saavedra Santana P, Cuenca Gómez J, Pavlovic Nesic S, Peña Quintana L. El primer año de la “Unidad de Cuidados Paliativos Pediátricos y Patología Crónica Compleja” en Gran Canaria. *Med Paliat.* 2022;29:219-227.

## INTRODUCCIÓN

Tanto los avances en la ciencia y tecnología como la mejora de la atención pediátrica han logrado un descenso en la mortalidad infantil y un aumento en la supervivencia de numerosas enfermedades amenazantes para la vida, especialmente en los países con mayor disposición de recursos<sup>1</sup>. Por consiguiente, se ha incrementado el número de niños con patologías crónicas de gran complejidad, que ocasionan discapacidad y fragilidad<sup>2</sup>.

La complejidad de estos pacientes aumenta el riesgo de sufrir un mayor número de ingresos y eventos potencialmen-

te previsibles<sup>3</sup>, lo que origina la necesidad de organizar con antelación una atención de calidad, global y coordinada de forma multidisciplinar. En este sentido, destaca el papel que ejercen los cuidados paliativos pediátricos (CPP), responsables de ofrecer una atención integral, partiendo de un enfoque bio-psico-social-espiritual, persiguiendo mejorar la calidad de vida (CV) de los pacientes y sus familias<sup>4</sup>.

Muchas de las Unidades de Cuidados Paliativos Pediátricos (UCPP), además de pacientes paliativos pediátricos (PPP), también incluyen a los pacientes crónicos complejos (PCC) o niños con complejidad médica (NCM). Dentro de NCM se engloban aquellos niños que padecen una o más

enfermedades crónicas, que ocasionan importante limitación funcional y fragilidad, consumen una elevada cantidad de recursos, precisan de una atención médica multidisciplinar y especializada de forma continuada, y dependen frecuentemente de tecnología para satisfacer sus necesidades y mejorar su CV<sup>5</sup>. PPP se refiere a aquel niño que presenta una enfermedad limitante (aquella para la que no existe una esperanza razonable de curación y que muy probablemente producirá la muerte del niño) o amenazante para la vida (aquella para la que el tratamiento curativo puede ser factible pero puede fallar)<sup>6</sup>. La atención de estos niños puede ser un continuo desde que son catalogados como PCC hasta que se consideran PPP, solapándose muchas veces ambos términos<sup>7</sup>.

En los últimos años, la importancia de los CPP ha crecido de forma exponencial en España. La publicación de la Estrategia Nacional de Cuidados Paliativos Pediátricos del Sistema Nacional de Salud en 2014 supuso un punto de inflexión tras el cual se iniciaron nuevos equipos de CPP. Este impulso fomentó la creación de la Unidad de Cuidados Paliativos Pediátricos y Patología Crónica Compleja (UCPP-PCC) en el Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno Infantil (CHUIMI) en Las Palmas de Gran Canaria, en funcionamiento desde noviembre de 2019, tras haberse realizado el traspaso desde el Servicio de Anestesiología.

En este trabajo se presentan las características epidemiológicas y clínicas de los pacientes seguidos por la UCPP-PCC del CHUIMI durante su primer año de funcionamiento.

## METODOLOGÍA

### Diseño

Estudio epidemiológico, observacional, descriptivo y bidireccional de pacientes pediátricos atendidos en la UCPP-PCC del CHUIMI desde noviembre de 2019 hasta de enero 2021. La unidad ofrece atención hospitalaria (hospitalización y consultas externas) a PPP y NCM de Gran Canaria y de la provincia de Las Palmas. Cuenta con 2 pediatras y una enfermera, apoyo del trabajador social y psicólogo del complejo. Aún no se ofrece atención domiciliaria.

Se recogió información demográfica (género y edad), variables generales (niños con enfermedades oncológicas/no oncológicas, necesidades paliativas/no-paliativas, grupo de patología, grupo Association for Children's Palliative Care (ACT)<sup>6</sup>, fecha causa y lugar de fallecimiento), variables clínicas (problemas generales, complicaciones gastrointestinales, necesidad de tecnología, remisión actual de enfermedad en pacientes oncológicos), puntuación en la *Paediatric Palliative Screening Scale* (E-PaPaS)<sup>8</sup> y CV. Los pacientes considerados como "sin necesidades paliativas" son pacientes afectados de enfermedades crónicas catalogados según el *clinical risk group* 5 o 6<sup>9</sup>, no considerados en la categoría de paliativos según ACT<sup>6</sup>, pero que se benefician del seguimiento de la UCPP-PCC para abordaje integral o para tratamiento del dolor.

Para valorar la CV se utilizó el cuestionario *Pediatric Quality of Life* Version 4.0 versión genérica (PedsQL-4.0)<sup>10</sup>, a partir de la versión traducida y validada al español. Los cuestionarios se realizaron telefónicamente, fueron respondidos por los padres/representantes de los pacientes y aplicados según la franja de edad de cada niño (0-12 meses, 13-24 me-

ses, 2-4 años, 5-7 años, 8-12 años, 13-18 años y 18-25 años). Para el cálculo, se realizó la transformación lineal de los ítems a una escala de 0-100 (0 = 100, 1 = 75, 2 = 50, 3 = 25, 4 = 0). La puntuación se obtuvo dividiendo la suma de los ítems entre el número de ítems respondidos<sup>10</sup>.

La parte retrospectiva de este estudio no requirió el consentimiento informado, ya que el mismo implicaba el anonimato de los datos. Para la parte prospectiva (cuestionario de CV), se contactó de forma telefónica con los padres-representantes legales de los pacientes que aceptaron participar y se envió vía correo electrónico el consentimiento informado para su cumplimentación. El estudio fue realizado de conformidad con la Declaración de Helsinki bajo los términos de la legislación local relevante y tras la aprobación del comité de ética del hospital (Código 2021-042-1).

### Análisis estadístico

Las variables cualitativas se resumieron como frecuencias y porcentajes, las cuantitativas como mediana y rango intercuartílico (= percentil 25-75) cuando la distribución se apartó de la normalidad. Para la comparación de variables categóricas se utilizó la prueba de Chi-cuadrado o la prueba exacta de Fisher, y para la comparación de medianas se empleó la prueba de Kruskal-Wallis para datos independientes. El nivel de significación se fijó en  $p < 0,05$ . Para valorar correlaciones, se calculó el coeficiente de Spearman. Los datos se analizaron utilizando el paquete R, versión 3.6.1 (R Equipo central de desarrollo, 2019).

## RESULTADOS

Se obtuvo una muestra total de 86 pacientes, 73 (84,88 %) pacientes con necesidades paliativas, 13 (15,12 %) sin necesidades paliativas. De los pacientes con necesidades paliativas 40 (54,79 %) fueron niños sin enfermedades oncológicas, 33 (45,21 %) con enfermedades oncológicas. Edad por rangos: 10-17 años (46,5 %), 2-9 años (44,1 %), < 1 año (4,7 %), ≥ 18 años (4,7 %). Por género, 55 (63,9 %) varones, 31 (36,1 %) mujeres. La Tabla I muestra la distribución por grupos ACT y por grupos de diagnóstico, diferenciando necesidades paliativas y no-paliativas.

En la Tabla II se describen las características, problemas, síntomas gastrointestinales y necesidad de tecnología de los pacientes comparándose niños afectados de enfermedades oncológicas y no oncológicas. La mayoría de los pacientes presentó más de 2 problemas: 2-4 problemas 57 (66,3 %), > 5 problemas 25 (29,1 %). En la Tabla III se describen las características de exitus durante el año y 2 meses del estudio.

La E-PaPaS se aplicó a un total de 73 PPP. La puntuación se clasificó en < 13 puntos (ninguna-baja necesidad de CPP), 14-23 puntos (moderada necesidad de CPP) y > 23 puntos (gran necesidad de CPP). La mediana obtenida corresponde con una moderada necesidad de CPP. Relacionando la puntuación de la E-PaPaS y los problemas generales, se observó mayor frecuencia de dolor y fallecimientos en el grupo de pacientes que presentaron gran necesidad de CPP, existiendo diferencias estadísticamente significativas en ambos casos (Tabla IV).

Tabla I. Distribución de pacientes según grupo ACT y grupo de patología.

		Global N = 86	Sin necesidades paliativas* N = 13 (15,12)	Con necesidades paliativas N = 73 (84,88)	Valor de p
Grupo ACT	1	-	-	34 (46,6)	
	2	-	-	0	
	3	-	-	10 (13,7)	
	4	-	-	29 (39,7)	
					< 0,001
Grupo de patología	Neurológico estático	30 (34,7)	4 (30,8)	26 (35,6)	
	Hematológico	4 (4,7)	4 (30,8)	0	
	Tumor sólido	20 (23,3)	1 (7,7)	19 (26,0)	
	Tumor hematológico	15 (17,4)	0	15 (20,5)	
	Sd. genético	13 (15,1)	2 (15,4)	11 (15,1)	
	Metabopatía	1 (1,2)	0	1 (1,4)	
	Sd. polimalformativo	3 (3,5)	2 (15,4)	1 (1,4)	

Los datos son frecuencias (%).

\*Pacientes afectados de enfermedades crónicas clinical risk group 5 o 6<sup>37</sup>, no considerados en la categoría de paliativos según ACT, pero que se benefician del seguimiento de la UCPP-PCC para abordaje integral o para tratamiento del dolor.

Tabla II. Características de los pacientes según grupo de niños con enfermedades oncológicas, no oncológicas.

		Global N = 86	Enfermedad no oncológica N = 53	Enfermedad oncológica N = 33	Valor de p
	Edad (años)	10 (6,2; 14)	10 (7; 14)	9 (5; 14)	0,908
	Años desde diagnóstico a ingreso UCPP	1,4 (0,1; 7,6)	5 (1,2; 10,7)	0,1 (0; 0,3)	< 0,001
Problemas	Dolor	61 (70,9)	30 (56,6)	31 (93,9)	< 0,001
	Respiratorios	42 (48,8)	30 (56,6)	31 (93,9)	< 0,001
	Neurológicos	55 (64,0)	45 (84,9)	10 (30,3)	< 0,001
	Renales / Urológicos	10 (11,6)	8 (15,1)	2 (6,1)	0,305
	Gastrointestinales	56 (65,1)	42 (79,2)	14 (42,4)	< 0,001
	Ortopédicos	45 (52,3)	40 (75,5)	5 (15,2)	< 0,001
	Otras complicaciones	40 (46,5)	27 (50,9)	13 (39,4)	0,296
		RGE	21 (24,4)	20 (37,7)	1 (3,0)
Síntomas gastro- intestinales	Disfagia orofaríngea	34 (39,5)	31 (58,5)	3 (9,1)	< 0,001
	Estreñimiento	30 (34,9)	28 (52,8)	2 (6,1)	< 0,001
	Vómitos	21 (24,4)	14 (26,4)	7 (21,2)	0,585
	Sialorrea	10 (11,6)	10 (18,9)	0	0,012
	Hiporexia / Anorexia	17 (19,8)	3 (5,7)	14 (42,4)	< 0,001
	Necesidad de soporte nutricional	39 (45,4)	33 (62,3)	6 (18,2)	< 0,001
			33 (38,4)	30 (56,6)	3 (9,1)
Necesidad de tecnología	SNG	4 (4,7)	3 (5,7)	1 (3,0)	1
	Oxigenoterapia	24 (27,9)	21 (39,6)	3 (9,1)	0,002
	Ventilación no invasiva	6 (7,0)	4 (7,5)	2 (6,1)	1
	Gastrostomía	26 (30,2)	25 (47,2)	1 (3,0)	< 0,001
	Bomba de alimentación	13 (15,1)	13 (24,5)	0	0,001
	Otros dispositivos	29 (33,7)	28 (52,8)	1 (3,0)	< 0,001

RGE: reflujo gastroesofágico. SNG: sonda nasogástrica. UCPP: unidad de cuidados paliativos pediátricos.

Los datos son medianas (rango intercuartílico) y frecuencias (%).

Tabla III. Exitus.

		Global N = 86	Enfermedad no oncológica N = 53	Enfermedad oncológica N = 33	Valor de p
	Exitus	21 (24,42)	7 (13,2)	14 (42,4)	0,002
Lugar de fallecimiento	Hospitalario	19 (90,5)			
	Domicilio	2 (9,5)			
Causa de exitus	Progresión de la enfermedad	7/21 (33,3)			
	Insuficiencia respiratoria	7/21 (33,3)			
	Infección	3/21 (14,3)			
	Otros	4/21 (19,1)			
Grupo de patología	Tumor sólido	11/21 (52,4)			
	Tumor hematológico	3/21 (14,3)			
	Patología neurológica	6/21 (28,6)			
	Sd. genético	1/21 (4,7)			

Los datos son frecuencias (%).

Tabla IV. Puntuación escalas PaPaS en pacientes con enfermedades oncológicas, no oncológicas, grupos ACT y grupo de patología. Relación de puntuación E-PaPaS con dolor y exitus.

		Escala PaPaS			Valor de p
		< 13 N = 25	14-23 N = 26	> 23 N = 22	
Paciente con enfermedad oncológica	No	14 (56,0)	20 (76,9)	6 (27,3)	0,003
	Sí	11 (44,0)	6 (23,1)	16 (72,7)	
Grupo ACT	1	11 (44,0)	6 (23,1)	17 (77,3)	< 0,001
	3	1 (4,0)	6 (23,1)	3 (13,6)	
	4	13 (52,0)	14 (53,8)	2 (9,1)	
Grupo de patología					0,003
	Neurológico estático	11 (44,0)	11 (42,3)	4 (18,2)	
	Tumor sólido	4 (16,0)	2 (7,7)	13 (59,1)	
	Tumor hematológico	7 (28,0)	4 (15,4)	4 (18,2)	
	Sd. genético	3 (12,0)	7 (26,9)	1 (4,5)	
	Metabolopatía	0	1 (3,8)	0	
	Sd. polimal-formativo	0	1 (3,8)	0	
	Exitus	0	2 (7,7)	19 (86,4)	< 0,001
Dolor	14 (56,0)	16 (61,5)	20 (90,9)	0,023	

Los datos son medianas (rango intercuartílico) y frecuencias (%).

En el caso de los niños afectados de enfermedades oncológicas, se estudió la remisión de la enfermedad para el momento del estudio. Del total de pacientes con enfermedades oncológicas (n = 33), solo 9 (27,3 %) se encontraban en remisión. Al aplicar la E-PaPaS a los pacientes en remisión, 8/9 pacientes (88,9 %) presentaron poca necesidad de CPP

(< 13 puntos), solo 1/9 (11,1 %) precisó moderada necesidad de CPP (14 puntos). Para la valoración de la CV, se clasificó a los pacientes según la puntuación obtenida Peds-QL: < 40 puntos (mala CV), 40-69,9 puntos (regular CV), 70-79,9 puntos (buena CV) y 80-100 puntos (excelente CV). En la Tabla V se exponen las puntuaciones.

**Tabla V. Puntuación del cuestionario de calidad de vida PedsQL. Comparación según grupo de pacientes afectados de enfermedades oncológicas, no oncológicas, con necesidades paliativas y no-paliativas, grupo ACT y según puntuación de la E-PaPaS.**

	Global N 34	Enfermedad no oncológica N = 22 (64,7)	Enfermedad Oncológica N = 12 (35,3)	Valor de p
Puntuación	41,8 (34,7; 62,2)	39,6 (34,0; 50,8)	64,9 (38,5; 78,8)	0,021
		Sin necesidades paliativas N = 13	Con necesidades paliativas N = 73	
		58,7 (57,6; 59,8)	38,9 (33,7; 63,0)	0,072
				0,017
Puntuación según grupo ACT	1	64,8 (38,5; 78,8)		
	2	33,7 (30,7; 36,2)		
	3	36,4 (32,6; 42,1)		
Puntuación PedsQL según E-PaPaS	Escala PaPaS			
	< 13	14-23	> 23	
	46,7 (34,8; 69,0)	37,4 (32,5; 43,6)	38,2 (37,9; 38,5)	0,391

Las datos son medianas (rango intercuartílico) y frecuencias (%).

Se estudió la correlación entre las puntuaciones PedsQL con la E-PaPaS y el número de problemas gastrointestinales, observando una correlación negativa entre ambas dimensiones en ambos casos (correlación PedsQL y E-PaPaS  $r = -0,2925$ ;  $p = 0,124$ ; y correlación PedsQL y síntomas gastrointestinales  $r = -0,2428$ ;  $p = 0,166$ ).

## DISCUSIÓN

En las CPP predominan los pacientes afectados de enfermedades no oncológicas (60-80 % no oncológicos vs. 20-40 % oncológicos)<sup>11-14</sup>. Esta serie muestra un 61,6 % de niños con enfermedades no oncológicas vs. 38,4 % oncológicas, con una ligera preponderancia del grupo-1 (46,6 %) de la ACT<sup>6</sup>, a diferencia de otras publicaciones en donde este porcentaje puede variar entre el 19,8 y el 31,7 %<sup>11,15</sup>.

Está descrita la mayor prevalencia de los grupos 3 y 4 de la ACT (grupo-3: 28-42,1 %, grupo-4: 64-24,45)<sup>4,11</sup>, que separados por conjuntos diagnósticos engloba a pacientes con alteraciones genéticas o congénitas (40,8 %) y desórdenes neuromusculares (39,2 %)<sup>11</sup>, o en general patología neurológica estática o progresiva<sup>4,11,12,15</sup>. Estas cifras varían debido a la heterogeneidad en metodología de los estudios, por lo que es difícil su comparación. Lo que sí es consistente es que en CPP imperan los pacientes con enfermedades no oncológicas, sobre todo la patología neurológica. En esta cohorte se comprobó la predominancia de pacientes neurológicos y con síndromes genéticos (36 y 15,1 %, respectivamente). El grupo-2 expone una baja prevalencia, gran parte de las enfermedades incluidas en este grupo cuentan con tratamientos eficaces para retrasar el progreso de la enfermedad y por tanto, su seguimiento por las UCPP<sup>4,14</sup>.

El manejo respiratorio, nutricional y farmacológico supone la principal complejidad en la atención de estos pacientes<sup>4</sup>.

Son problemas muy frecuentes en los PPP el deterioro cognitivo (46,8 %), dificultades del habla (45,8 %), problemas alimentarios (25,6 %), convulsiones (24,5 %) y fatiga (23,3 %)<sup>11</sup>. Asimismo los motivos de consulta o de ingresos más frecuentes son los problemas respiratorios, neurológicos y digestivos<sup>14</sup>.

Esta serie describe como problemas más frecuentes el dolor (70,9 %), los problemas gastrointestinales (65,1 %) y los neurológicos (64 %). El dolor es un síntoma muy prevalente en PPP; hasta épocas recientes, en niños afectados de patología neurológica el mismo era interpretado como "irritabilidad neurológica o central", lo que podría explicar la menor prevalencia de este síntoma en otros estudios<sup>4,11,16</sup>. Desde la introducción del término de "conductas de dolor" y la valoración del mismo como un síntoma más, la cultura de los proveedores sanitarios ha evolucionado, incluyendo el dolor como el "quinto signo vital"<sup>17,18</sup>.

En los pacientes con enfermedades oncológicas, los síntomas predominantes fueron dolor (93,9 %), gastrointestinales (42,4 %) y neurológicos (30,3 %), coincidiendo con las series publicadas: dolor (91-46 %), náuseas (20 %), hiporexia (20-30 %), fatiga (71-43 %)<sup>19-22</sup>. En los afectados de enfermedades no oncológicas, los problemas más prevalentes fueron los neurológicos (84,9 %), gastrointestinales (79,2 %), ortopédicos (75,5 %) y respiratorios (56,6 %) en concordancia con lo descrito<sup>23</sup>. El 95,4 % de nuestros pacientes presentaron comorbilidades, un porcentaje similar al descrito en la bibliografía (92,6 %)<sup>24</sup>.

Las complicaciones gastrointestinales son un motivo de consulta y limitación funcional importante en los PPP. En esta serie, los problemas gastrointestinales más observados fueron la necesidad de soporte nutricional, la disfagia orofaríngea y el estreñimiento. Los niños con enfermedades oncológicas presentan con mucha frecuencia hiporexia-anorexia (70-100 %) y náuseas-vómitos (13-60 %)<sup>19-21</sup>, como se pudo

comprobar en esta serie (42,4 y 21,2 %, respectivamente). En los afectos de enfermedades no oncológicas se observó con mayor frecuencia la necesidad de soporte nutricional (45,4 %), disfagia orofaríngea (39,5 %), estreñimiento (34,9 %), RGE (24,4 %) y vómitos (24,4 %), síntomas que son especialmente prevalentes en los pacientes con parálisis cerebral infantil<sup>25</sup> como consecuencia de la disfunción neurológica de las estructuras implicadas en la alimentación y la motilidad intestinal<sup>26</sup>.

Entre el 79,6-69,5 %<sup>11,24</sup> de los PPP son dependientes de tecnología, principalmente soporte respiratorio (53,42 %) y nutricional (35,80 %)<sup>24</sup> requiriendo la mayoría algún tipo de sonda de alimentación (68,2 %), catéter venoso central (22,3 %), o ventilación no invasiva (8,5 %)<sup>11</sup>. Solo el 38,4 % de los pacientes de este estudio precisaron soporte tecnológico, sin embargo, al evaluar los dispositivos tecnológicos usados más frecuentemente se observaron similitudes con la bibliografía en cuanto al uso de gastrostomía y oxigenoterapia<sup>24</sup>.

Alrededor del 20-30 % de los pacientes de UCPP fallecen en el transcurso de un año de seguimiento<sup>11,14</sup>; en esta cohorte falleció el 24,42 % de la muestra. Entre un 6,2-47,7 % de PPP fallece en domicilio<sup>27</sup>, variando mucho el sitio según el país, la edad y la patología. Los pacientes oncológicos y con elevado nivel socioeconómico tienen más probabilidad de fallecer en domicilio<sup>11,28</sup>.

Los rangos de fallecimiento en PPP oscilan del 42 % de muertes en domicilio en Bélgica y Nueva Zelanda<sup>27</sup>, al 62,1 % de fallecimientos hospitalarios en EE. UU.<sup>11</sup>, el 75 % en el Reino Unido<sup>29</sup> o el 83 % en España y el 91 % en Corea del Sur<sup>27</sup>. Esta variabilidad viene influenciada directamente por una amplia heterogeneidad en la distribución y prestación de CPP, por las infraestructuras y políticas de los sistemas sanitarios, por las diferencias culturales y valores relacionados con el lugar de la muerte.

A pesar de esta variabilidad, en los últimos años en España hay cada vez una mayor proporción de niños que fallecen en sus hogares<sup>4,15</sup>. Sin embargo, en esta serie la mayoría falleció en el hospital (90,48 %). La atención al final de la vida de los PPP y NCM requiere un amplio abordaje multidisciplinar, así como seguimiento estrecho que permita procurar los cuidados apropiados y colaborar adecuadamente con la familia. Para esto es necesaria una red domiciliaria capaz de ofrecer atención personalizada y disponible 24 h al día con el fin de que las familias puedan sentirse "protegidas y apoyadas". Mientras la oferta de CPP continúe siendo heterogénea, probablemente estas diferencias en cuanto al sitio de fallecimiento persistan.

Las principales causas desencadenantes de fallecimiento en PPP están relacionadas con problemas respiratorios<sup>14</sup> o procesos infecciosos, en su mayoría neumonía broncoaspirativa en pacientes con patología neurológica<sup>24</sup>, progresión de enfermedad<sup>14</sup>. En esta serie las principales causas fueron la progresión de la enfermedad y la insuficiencia respiratoria.

El mayor número de muertes en este estudio se produjo en el grupo de pacientes con enfermedades oncológicas (66,67 vs. 33,33 % no oncológicos), lo que se asemeja a lo publicado en la literatura<sup>15,30</sup>. El hecho de que esta serie contaba con mayor proporción de pacientes con enfermedades oncológicas globalmente pudo haber contribuido a este resultado. Otros estudios españoles observan un mayor número de fallecimientos en el grupo de pacientes afectos de patología neurológica<sup>24</sup>. Esto nuevamente podría explicarse

por la heterogeneidad en la metodología y por las diferencias basales de los grupos estudiados.

La mediana de tiempo de evolución desde el inicio del seguimiento en UCPP hasta el fallecimiento varía de rangos tan pequeños como 37-85 días<sup>11</sup> o 3,4 meses<sup>15</sup> hasta más de 10 meses<sup>30</sup>. En este estudio fue de 8,6 meses, lo que se asemeja a las publicaciones con el rango más amplio. El inicio de seguimiento temprano contribuye con un mejor control de síntomas lo que secundariamente podría ayudar a mejorar la CV.

Identificar y justificar de forma objetiva a los pacientes subsidiarios de recibir CPP contribuye a una adecuada asignación de recursos, siendo un instrumento esencial para esto la E-PaPaS<sup>8</sup>. Estudios dedicados a valorarla ofrecen datos con puntuaciones de 21-27 puntos al inicio del seguimiento, a 19 puntos tras un año de seguimiento<sup>13</sup>. Diferenciando niños con enfermedades oncológicas *versus* no oncológicas se exponen medias de 22,8 puntos vs. 21,5 puntos respectivamente<sup>30</sup>. Los resultados de esta revisión exponen una mediana de 18 puntos, correspondiéndose con necesidad moderada de CPP (72 % niños con enfermedades oncológicas > 23 puntos -gran necesidad de CPP-, 76 % enfermedades no oncológicas 14-23 puntos -moderada necesidad de CPP-). El grupo de pacientes que presentó gran necesidad de CPP tuvo mayor frecuencia de dolor y fallecimientos, lo que demuestra que la E-PaPaS es una herramienta fundamental para identificar a los pacientes que más requieren de CPP.

Mejorar la CV es uno de los principales objetivos de la atención paliativa y cuantificar y relacionarla con los diferentes factores que la pueden afectar es de suma importancia. Para su valoración existen múltiples instrumentos de medida, siendo uno de los más empleados y validados en español el Peds-QL<sup>10</sup>. Estudios que miden CV reportan puntuaciones 72-74 puntos (buena CV) en niños con enfermedades oncológicas<sup>31,32</sup>, 35,5-60,2 puntos (regular a mala CV) en pacientes con parálisis cerebral infantil<sup>33-35</sup>. Esta serie muestra una mediana de 64,4 puntos (regular CV) en niños con enfermedades oncológicas y 39,2 puntos (mala CV) en enfermedades no oncológicas. Al relacionar la CV con la E-PaPaS y con el número de problemas gastrointestinales, se observó como conforme aumentan las necesidades de CPP y se incrementa el número de problemas gastrointestinales, disminuye la CV, sin embargo este hallazgo no fue estadísticamente significativo.

En general, los pacientes incluidos en este estudio reportan una peor CV, especialmente los pacientes con enfermedades oncológicas. Resulta preciso reflexionar acerca de las causas que han provocado esta situación. Sería interesante analizar de forma exhaustiva los diversos factores que pueden estar afectando directa o indirectamente la CV, así como valorar el impacto sobre esta de la creación de la UCPP-PCC y una futura creación de un equipo de atención domiciliaria que hipotéticamente podría modificar la tendencia del fallecimiento en ámbito hospitalario observada actualmente en este estudio.

A día de hoy persiste la escasa evidencia en el control de síntomas en CPP<sup>36</sup>, lo que en muchas ocasiones nos obliga a extrapolar decisiones terapéuticas de grupos distintos de pacientes. Los problemas y síntomas varían mucho según si son pacientes afectos de enfermedades oncológicas y no oncológicas. El dolor es un síntoma muy prevalente que se relaciona directamente con la necesidad de atención paliativa. Aún persiste una alta variabilidad en el sitio de fallecimiento

to, que depende directamente de la oferta de atención paliativa pediátrica, asimismo la CV tiene una relación inversa con la necesidad de CPP. Debemos seguir trabajando en ofrecer formación e información sobre el control de síntomas, continuar fortaleciendo las redes de atención paliativa y la oferta de atención domiciliaria con el objetivo de brindar unos cuidados completos y de calidad.

Estos resultados no pueden generalizarse a todos los entornos. No obstante, se ha podido demostrar que estos estudios son factibles en el ámbito de los CPP, además de necesarios, por cuanto ayudan a conocer las principales características de estos pacientes y ofrecen experiencia en cuanto a su abordaje.

Durante el transcurso del estudio se han dado diversas limitaciones. En primer lugar, se trata de un estudio retrospectivo, con lo que hay datos que se pueden haber perdido, de igual manera, debido a la heterogeneidad de los estudios publicados, se hace difícil la comparación de resultados. Por otro lado, al realizar la valoración de CV mediante el cuestionario PedsQL vía telefónica, se contó con una escasa participación con lo que la muestra da resultados que no son estadísticamente significativos; existe la necesidad de realizar futuros estudios con una mayor muestra. Asimismo, a pesar de que el PedsQL es un cuestionario ampliamente usado, revisiones sistemáticas recientes establecen que las propiedades psicométricas de estos instrumentos no están bien documentadas y podrían no ser válidas para usar en el contexto de CPP<sup>37</sup>. Finalmente, al ser la valoración de CV por representación, no siempre las puntuaciones podrían haber sido las reales.

## CONFLICTOS DE INTERESES

Los autores declaran no presentar conflicto de intereses en relación con la preparación y publicación de este manuscrito.

## FUENTES DE FINANCIACIÓN

Esta investigación no recibió financiamiento externo.

## BIBLIOGRAFÍA

- 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;102:137-40.
- Burke RT, Alverson B. Impact of children with medically complex conditions. *Pediatrics*. 2010;126:789-90.
- 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;159:284-90.
- García-Salido A, Santos-Herranz P, Puertas-Martín V, García-Teresa MÁ, Martino-Alba R, Serrano-González A. Estudio retrospectivo de pacientes derivados de cuidados intensivos pediátricos a cuidados paliativos: por qué y para qué. *An Pediatr (Barc)*. 2018;88:3-11.
- Cohen E, Kuo DZ, Agrawal R, Berry JG, Bhagat SKM, Simon TD, et al. Children with medical complexity: An emerging population for clinical and research initiatives. *Pediatrics*. 2011;127:529-38.
- Chambers L, Dodd W, McCulloch R, McNamara-Goodger K, Thompson A, Widdas D, et al. Association for Children's Palliative Care. A guide to the development of children's palliative care services. 1.ª ed. Bristol: ACT; 2009.
- Dewan T, Cohen E. Children with medical complexity in Canada. *Paediatr Child Health*. 2013;18:518-22.
- Bergstraesser E, Hain R, Pereira J. The development of an instrument that can identify children with palliative care needs: The Paediatric Palliative Screening Scale (PaPaS Scale): A qualitative study approach. *BMC Palliat Care*. 2013;12:20.
- Hughes JS, Averill RF, Eisenhandler J, Goldfield NI, Muldoon J, Neff JM, et al. Clinical Risk Groups (CRGs): A classification system for risk-adjusted capitation-based payment and health care management. *Med Care*. 2004;42:81-90.
- Varni JW, Burwinkle TM, Seid M. The PedsQL as a pediatric patient-reported outcome: reliability and validity of the PedsQL Measurement Model in 25,000 children. *Expert Rev Pharmacoecon Outcomes Res*. 2005;5:705-19.
- Feudtner C, Kang TI, Hexem KR, Friedrichsdorf SJ, Osenga K, Siden H, et al. Pediatric palliative care patients: A prospective multicenter cohort study. *Pediatrics*. 2011;127:1094-101.
- Monleón Luque M, Rus Palacios M, Martino Alba R. Cuidados paliativos pediátricos: Una necesidad y un reto. *Bol Pediatr*. 2010;50:108-12.
- Chong PH, Soo J, Yeo ZZ, Ang RQ, Ting C. Who needs and continues to need paediatric palliative care? An evaluation of utility and feasibility of the Paediatric Palliative Screening scale (PaPaS). *BMC Palliat Care*. 2020;19:18.
- De Noriega Í, Barceló M, Pérez MÁ, Puertas V, García-Salido A, Martino R. Ingresos hospitalarios en cuidados paliativos pediátricos: estudio retrospectivo. *An Pediatr (Barc)*. 2020;92:94-101.
- Peláez Cantero MJ, Morales Asencio JM, Navarro Marchena L, Velázquez González M del R, Sánchez Echániz J, Rubio Ortega L, et al. El final de vida en pacientes atendidos por equipos de cuidados paliativos pediátricos. Estudio observacional multicéntrico. *An Pediatr (Barc)*. 2022;96:394-401.
- Sullivan PB. Nutrition and growth in children with cerebral palsy: Setting the scene. *Eur J Clin Nutr*. 2013;67:3-4.
- Hauer JA, Houtrow AJ, Section on hospice and palliative medicine, council on children with disabilities. Pain assessment and treatment in children with significant impairment of the central nervous system. *Pediatrics*. 2017;139:e20171002.
- Svedberg LE, Englund E, Malker H, Stener-Victorin E. Parental perception of cold extremities and other accompanying symptoms in children with cerebral palsy. *Eur J Paediatr Neurol*. 2008;12:89-96.
- Collins JJ, Devine TD, Dick GS, Johnson EA, Kilham HA, Pinkerton CR, et al. The measurement of symptoms in young children with cancer: The validation of the Memorial Symptom Assessment Scale in children aged 7-12. *J Pain Symptom Manage*. 2002;23:10-6.
- Heath JA, Clarke NE, Donath SM, McCarthy M, Anderson VA, Wolfe J. Symptoms and suffering at the end of life in children with cancer: An Australian perspective. *Med J Aust*. 2010;192:71-5.
- Jagt-van Kampen CT, van de Wetering MD, Schouten-van Meeteren AYN. The timing, duration, and management of symptoms of children with an incurable brain tumor: a retrospective study of the palliative phase. *Neurooncol Pract*. 2015;2:70-7.
- Drake R, Frost J, Collins JJ. The symptoms of dying children. *J Pain Symptom Manage*. 2003;26:594-603.
- Patel DR, Neelakantan M, Pandher K, Merrick J. Cerebral palsy in children: A clinical overview. *Transl Pediatr*. 2020;9:125-35.
- Climent Alcalá FJ, García Fernández de Villalta M, Escosa García L, Rodríguez Alonso A, Albajara Velasco LA. Unidad de niños con patología crónica compleja. Un modelo necesario en nuestros hospitales. *An Pediatr (Barc)*. 2018;88:12-8.
- Caramico-Favero DCO, Guedes ZCF, Morais MB de. Food intake, nutritional status and gastrointestinal symptoms in children with cerebral palsy. *Arq Gastroenterol*. 2018;55:352-7.

26. Fung EB, Samson-fang L, Stallings VA, Conaway M, Liptak G, Henderson RC, et al. Feeding dysfunction is associated with poor growth and health status in children with cerebral palsy. *J Am Diet Assoc.* 2002;102:361-73.
27. Håkanson C, Öhlén J, Kreicbergs U, Cardenas-Turanas M, Wilson DM, Loucka M, et al. Place of death of children with complex chronic conditions: cross-national study of 11 countries. *Eur J Pediatr.* 2017;176:327-35.
28. Wolff SL, Christiansen CF, Nielsen MK, Johnsen SP, Schroeder H, Neergaard MA. Predictors for place of death among children: A systematic review and meta-analyses of recent literature. *Eur J Pediatr.* 2020;179:1227-38.
29. Cochrane H, Liyanage S, Nantambi R. Palliative care statistics for children and young adults. London: Department of Health; 2007.
30. Siden H, Chavoshi N, Harvey B, Parker A, Miller T. Characteristics of a pediatric hospice palliative care program over 15 years. *Pediatrics.* 2014;134:e765-72.
31. Varni JW, Burwinkle TM, Katz ER, Meeske K, Dickinson P. The PedsQL™ in pediatric cancer. *Cancer.* 2002;94:2090-106.
32. Rosenberg AR, Orellana L, Ullrich C, Kang T, Geyer JR, Feudtner C, et al. Quality of life in children with advanced cancer: A report from the PediQUEST study. *J Pain Symptom Manage.* 2016;52:243-53.
33. Kołtuniuk A, Rozensztrauch A, Budzińska P, Rosińczuk J. The quality of life of polish children with cerebral palsy and the impact of the disease on the family functioning. *J Pediatr Nurs.* 2019;47:75-82.
34. Yun Y-J, Shin Y-B, Kim S-Y, Shin M-J, Kim R-J, Oh T-Y. A study of the development of the Korean version of PedsQL™ 3.0 cerebral palsy module and reliability and validity. *J Phys Ther Sci.* 2016;28:2132-9.
35. Yang X, Xiao N, Yan J. The PedsQL in pediatric cerebral palsy: Reliability and validity of the Chinese version pediatric quality of life inventory 4.0 generic core scales and 3.0 cerebral palsy module. *Qual Life Res.* 2011;20:243-52.
36. Knops RRG, Kremer LCM, Verhagen AAE. Paediatric palliative care: Recommendations for treatment of symptoms in the Netherlands. *BMC Palliat Care.* 2015;14:57.
37. Friedel M, Aujoulat I, Dubois A-C, Degryse J-M. Instruments to measure outcomes in pediatric palliative care: A systematic review. *Pediatrics.* 2019;143:e20182379.