

8. Evaluación de los síntomas en cuidados paliativos pediátricos

Pregunta a responder:

¿Cómo podemos evaluar qué síntoma físico y/o emocional causa más malestar al paciente en CPP?
¿Cuáles son percibidos como los más angustiosos por el paciente y su familia o cuidadores?

Recomendaciones

1. La valoración de los síntomas tanto físicos como psicológicos del paciente en CPP debe ser multidisciplinar, individualizada, adaptada al niño, niña, o adolescente y su familia y continuada en el tiempo [BPC].
2. El reconocimiento y manejo de los síntomas tanto físicos como psicológicos del paciente en CPP debería llevarse a cabo preferentemente por profesionales especializados en la atención paliativa pediátrica, especialmente en los pacientes en situación de últimos días de vida [BPC].
3. Los profesionales deben conocer los síntomas físicos y psicológicos percibidos por el paciente en CPP y su familia. Se sugiere la búsqueda intencionada y continua de todos los síntomas, a través de preguntas dirigidas sobre lo que preocupa o molesta al paciente, además de la exploración física, para favorecer una valoración integral [BPC].
4. La identificación de los síntomas que sufren los pacientes con dificultades de comunicación debería realizarla personal entrenado, mediante escalas de valoración adaptadas y teniendo en cuenta los cambios percibidos por el cuidador principal respecto a la situación basal del paciente [BPC].
5. Los profesionales sanitarios deben comunicar con antelación al paciente en CPP y a la familia, los síntomas físicos y psicológicos que pueden aparecer al final de la vida, en particular los signos y síntomas relacionados con la agonía [BPC].
6. Se debe instruir a los padres acerca del uso de medidas de confort efectivas para aliviar o atenuar el sufrimiento del niño, niña o adolescente en el final de la vida, como usar una esponja para humedecer la zona oral, posiciones anatómicas, mantas para dar calor, o que pueda tener cerca sus juguetes u objetos preferidos [BPC].

Justificación

Justificación breve de las recomendaciones, destacando los juicios del GEG en cuanto a los criterios clave que motivaron las recomendaciones finales.

El GEG ha decidido formular una serie de consideraciones prácticas generales porque no ha encontrado evidencia científica para responder directamente a la pregunta de investigación. También ha tenido en cuenta la evidencia científica procedente de estudios sobre cómo perciben los pacientes y sus familiares los síntomas al final de la vida.

De la evidencia a la recomendación

En este apartado se presentan todos los criterios que se han tenido en cuenta al formular las recomendaciones. Se ha dado respuesta a los criterios de la tabla de formulación de recomendaciones (Evidence to Decision framework), elaborada por el grupo GRADE, que aplican para las preguntas que se responden con evidencia cualitativa.

a) ¿Cuál es la evidencia identificada?

No se encontraron estudios que investigaran la aplicación en la práctica clínica de estrategias validadas para precisar la carga de sufrimiento asociado a cada síntoma físico y psicológico del paciente en CPP. Aunque no responden de manera directa a la primera parte de la pregunta planteada, el GEG decidió considerar la inclusión de estudios sobre los síntomas percibidos por el paciente y su familia durante los últimos días de vida.

Se identificaron 10 estudios transversales^{25,28,84,93-99} que investigan los diferentes tipos de síntomas y el sufrimiento que generan desde la perspectiva del paciente o la familia, a través de encuestas con preguntas cerradas^{25,28,84,93-97,99}, y un cuestionario semiestructurado⁹⁸. Además, 3 estudios analizan la concordancia entre profesionales y padres respecto al número e intensidad de los síntomas^{94,95,98}, 5 estudios investigan qué síntomas se trataron y cuál fue la respuesta al tratamiento, según los padres^{84,94-96,98}, y 5 estudios informan sobre la repercusión de los síntomas físicos y psicológicos en la calidad de los últimos días de vida del paciente^{84,94-96,98}. Ullrich *et al.*⁹⁸ estudia un único síntoma, la astenia (fatiga), mientras que el objetivo de Rosenberg *et al.*²⁸ es analizar la calidad de vida relacionada con la salud y su asociación con el malestar causado por los síntomas físicos y psicológicos.

Para dar respuesta a la segunda parte de la pregunta se incluye un estudio cualitativo⁷⁶ que identifica, mediante entrevistas semiestructuradas, los síntomas que más preocupan a los padres al final de la vida del paciente en CPP.

Resumen de la evidencia de los estudios identificados:

1. **Síntomas** (frecuencia y grado de sufrimiento) (9 estudios)

En un estudio prospectivo realizado en EEUU en niños y niñas (n=25) con cáncer al final de la vida (resultados informados por el paciente), los síntomas informados con más frecuencia fueron

dolor (61,6%), somnolencia (50%) y astenia (fatiga) (49,3%). El número de síntomas por encuesta fue de 5 (RIC, 2 – 10), de los cuales 3 (RIC, 1 – 9) causaban niveles altos de sufrimiento⁹³.

En un estudio realizado en Alemania, disnea (61%), dolor (58%), náuseas/vómitos (34%) y agitación (34%) fueron los principales síntomas durante el último mes de vida, según los padres de niños y niñas (n=38) que fallecieron por una enfermedad limitante para la vida. El 82% de los síntomas informados fue catalogado como grave. El 82% de los padres informaron 2 o 3 síntomas. La combinación más frecuente fue dolor y disnea (25%)⁹⁵.

En un estudio realizado en EEUU, astenia (fatiga) (96%), dolor (83%), disnea (82%) y falta de apetito (82%) fueron los síntomas durante el último mes de vida informados por padres de niños y niñas (n=103) que fallecieron por cáncer. El 89% experimentó un sufrimiento intenso, al menos por un síntoma; 51% por 3 o más síntomas. Al 57% del total de niños y niñas con astenia (fatiga), este síntoma les causó un gran sufrimiento (proporción más elevada) frente al 19% en el caso del estreñimiento y la diarrea (proporción más baja)⁹⁴.

Un estudio realizado en Alemania con padres de niños y niñas (n=48) que fallecieron por cáncer, informa que los síntomas más frecuentes al final de la vida fueron dolor (83%) y astenia (fatiga) (91%). Los síntomas asociados a mayor sufrimiento, con más frecuencia, fueron dolor (65%) y náusea (63,6%)⁹⁶.

En un estudio realizado en Holanda, los 5 síntomas físicos durante el final de la vida, informados con más frecuencia por padres de niños y niñas (n=32) que fallecieron por cáncer, fueron dolor (75%), falta de apetito (75%), astenia (fatiga) (72%), falta de movilidad (66%), y vómitos (53%). La media de síntomas físicos durante la fase paliativa fue de 6,3 (DE 2,7). Los síntomas psicológicos más frecuentes fueron tristeza (65%), dificultad para hablar sobre sus sentimientos (41%) y temor a la soledad (37%). La media de síntomas psicológicos fue de 3,2 (DE 2,2)⁹⁷.

Según un estudio realizado en EEUU el 96% (132 de 137) de los niños y niñas que fallecieron por cáncer tuvieron astenia (fatiga) durante el último mes de vida, según sus padres. El 49% (68 de 138) experimentó un gran sufrimiento por astenia (fatiga). Anorexia, náusea/vómitos, y miedo se asociaron de forma independiente a astenia (fatiga) intensa⁹⁸.

En un estudio realizado en Alemania, los padres de niños y niñas (n=48) que fallecieron por cáncer refieren que los síntomas más frecuentes al final de la vida fueron la astenia (fatiga) (n=40) y el dolor (n=35). Disnea (15/27) y ansiedad (10/22) fueron los síntomas que causaron mayor sufrimiento⁸⁴.

En un estudio realizado en Australia, los síntomas al final de la vida informados con mayor frecuencia por padres de niños y niñas (n=96) que fallecieron por cáncer fueron dolor (87%), astenia (fatiga) (86%) y falta de apetito (82%). El porcentaje de niños y niñas que experimentaron

un sufrimiento intenso por estos síntomas osciló entre el 46% (dolor) y el 7% (convulsiones). El 84% padeció un gran sufrimiento por ≥ 1 síntoma, y el 43% por ≥ 3 síntomas⁹⁹.

En un estudio realizado en 164 niños y niñas con cáncer avanzado (cuestionario completado por el clínico en colaboración con el paciente y la familia), los síntomas más frecuentes al final de la vida fueron dolor (91,5%), debilidad (90,9%) y anorexia (67,7%). Dolor (64,4%) y debilidad (62,2%) también fueron los que con más frecuencia se asociaron con sufrimiento intenso²⁵.

2. Concordancia entre profesionales y padres (síntomas y gravedad de los mismos) (3 estudios)

En un estudio realizado en Alemania, los padres de niños y niñas (n=38) que fallecieron por una enfermedad limitante para la vida, informan de una percepción acertada de los síntomas por los profesionales en el 95% de los casos. La concordancia profesional/padres respecto a la gravedad se produce sólo en el 65% de los casos (los profesionales subestiman la gravedad, según los padres)⁹⁵.

En un estudio realizado en EEUU, fue superior la probabilidad de que los padres de niños y niñas (n=103) que murieron por cáncer informaran de astenia (fatiga) (48% vs 1%, $p < 0,001$), falta de apetito (36% vs 1%, $p < 0,001$), estreñimiento (34% vs 8%, $p < 0,001$) y diarrea (22% vs. 9%, $p = 0,04$), en comparación con los profesionales⁹⁴.

En un estudio realizado en EEUU, sólo el 52% (62/119) de los casos de astenia (fatiga) referidos por los padres en una encuesta tras el fallecimiento del menor fueron registrados en la historia clínica. En el caso de astenia (fatiga) grave el 48% (30/63) de las historias clínicas registraba este síntoma⁹⁸.

3. Tratamiento (síntomas que se trataron y respuesta al tratamiento) (6 estudios)

En un estudio realizado en Alemania, los padres de niños y niñas (n=38) que fallecieron por una enfermedad limitante para la vida, informan de buena respuesta al tratamiento del dolor (85%), convulsiones (83%), agitación (75%), y náuseas/vómitos (60%). El tratamiento de la disnea fue efectivo en el 40%⁹⁵.

En un estudio realizado en EEUU, los padres de niños y niñas (n=103) que murieron por cáncer refieren que los síntomas tratados con más frecuencia fueron dolor (76%) y disnea (65%). El tratamiento tuvo éxito en el 27% y 16%, respectivamente. La astenia (fatiga) fue el síntoma tratado con menos frecuencia (16%), hubo respuesta en el 5%⁹⁴.

Un estudio realizado en Alemania con padres de niños y niñas (n=48) que fallecieron por cáncer, informa de que el 80% (n=32) de los casos con dolor (n=40) fue tratado con éxito. Menos de la

mitad de los casos con sufrimiento intenso por astenia (fatiga) (n=24) recibió tratamiento, sólo en 4 casos hubo respuesta. El 64,3% de los casos con ansiedad (n=28) no recibieron tratamiento⁹⁶.

En un estudio realizado en EEUU, los padres de niños y niñas (n=141) que fallecieron por cáncer informan de que la astenia (fatiga) (leve, moderada o grave) se trató en el 13% (17 de 129), la astenia (fatiga) grave en el 18% (12 de 66) y que la respuesta al tratamiento fue favorable en el 25% (3 de 12)⁹⁸.

En un estudio realizado en Alemania, según los padres de niños y niñas (n=48) que fallecieron por cáncer, el dolor (35 casos, 32 tratados, 30 con éxito), el estreñimiento (20 casos, 19 tratados, 17 con éxito) y las náuseas (20 casos, 10 tratados, 8 con éxito) tuvieron buena respuesta al tratamiento. Astenia (fatiga) (40 casos, 1 tratado, 0 con éxito), pérdida de apetito (35 casos, 14 tratados, 3 con éxito), disnea (27 casos, 20 tratados, 14 con éxito) y ansiedad (22 casos, 1 tratado, 1 con éxito) no se trataron o no hubo respuesta al tratamiento, según los padres⁸⁴.

En un estudio realizado en 164 niños y niñas con cáncer avanzado (cuestionario completado por el clínico en colaboración con el paciente y la familia), presentaron porcentajes elevados de respuesta al tratamiento los siguientes síntomas: dolor (90%), náuseas (91%), vómitos (89%), y estreñimiento (78%). Debilidad (23%), falta de movilidad (13%), anorexia (28%) y pérdida de peso (20%) rara vez respondieron al tratamiento²⁵.

4. Calidad de vida (5 estudios)

En un estudio realizado en EEUU, según los padres, el 53% de los niños y niñas (n=103) que fallecieron por cáncer tuvieron pocos o ningún momento de diversión, el 61% sentían tristeza moderada o intensa y el 63% no se encontraban en paz y tranquilidad la mayor parte del tiempo. El 21% informó sentirse asustados con frecuencia⁹⁴.

Un estudio realizado en Alemania con padres de niños y niñas (n=48) que fallecieron por cáncer, estos percibieron en el 72,3% de los casos que su hijo se sentía feliz, tranquilo y de buen humor la mayor parte del tiempo. Casi dos tercios de los pacientes no tuvieron emociones negativas (ansiedad o depresión)⁹⁶.

En un estudio realizado en EEUU, según los padres de niños y niñas (n=141) que fallecieron por cáncer, la astenia (fatiga) durante el último mes de vida, se asoció con menos probabilidad de ser feliz [RR 0,58 (IC95% 0,39 a 0,88), p=0,007] y de diversión [RR 0,61 (IC95% 0,43 a 0,87), p=0,006]⁹⁸.

En un estudio prospectivo realizado en EEUU en niños y niñas (n=25) con cáncer al final de la vida (resultados percibidos por el paciente), los resultados del *Pediatric Quality of Life Inventory* 4.0, encuesta validada para medir la salud relacionada con la calidad de vida, mostraron que el 47% de las puntuaciones totales fueron 'bajas' (<40) o 'medias' (40–69,9). El 58% de las puntuaciones del área física fueron 'bajas' o 'medias'. Once síntomas se asociaron con

disminuciones significativas en las puntuaciones de los dominios físico, emocional, social y escuela. Casi todas las disminuciones fueron de magnitud superior a la diferencia mínima con relevancia clínica (estimador puntual), pero considerando los intervalos de confianza sólo están somnolencia en el área física y tristeza en el área emocional²⁸.

Un estudio realizado en Alemania con padres de niños y niñas (n=48) que fallecieron por cáncer, estos percibieron que su hijo se sentía feliz (67%), tranquilo (72%) y de buen humor (89%) la mayor parte del tiempo. El 58% de los pacientes no tuvieron emociones negativas (ansiedad o depresión)⁸⁴.

5. Síntomas que más preocupan a los padres durante la última semana de vida/ último día de vida (1 estudio)

En un estudio cualitativo realizado en EEUU, padres y madres de 19 niños y niñas que fallecieron por una enfermedad limitante para la vida, informaron de los siguientes síntomas (mayor a menor frecuencia)⁷⁶:

- 1) Durante la última semana de vida: pérdida de la función motora, cambios en el nivel de energía (astenia), dificultad respiratoria, molestias gastrointestinales o vesicales, o dolor no controlado con la medicación.
- 2) Durante el último día de vida: cambios en la respiración, pérdida de la función motora, cambios en el nivel de energía (astenia), cambios en la frecuencia cardíaca y la temperatura.

b) ¿Cuál es la confianza en la evidencia?

La calidad metodológica de los estudios se evaluó como muy baja. La mayoría presentaban un riesgo elevado de sesgo de selección y de memoria. La tasa de participación fue baja, entre el 35% y el 84%, y el tiempo medio transcurrido entre la realización de las encuestas y la muerte del paciente en edad pediátrica osciló entre los 3,1 años y los 4,8 años. Además, las opiniones expresadas por los padres pueden no reflejar exactamente las experiencias de los niños, niñas y adolescentes. Por otra parte, el GEG destaca que la aparición de dificultad para dormir no ha sido explorada en los estudios incluidos a pesar de ser un síntoma característico en estos pacientes.

La evidencia identificada no es directamente aplicable a pacientes con enfermedades no oncológicas. Los síntomas y su intensidad se relacionan con la enfermedad específica del paciente. Así, el estudio de Vollenbroich *et al.*⁹⁵ muestra que cuando participan pacientes oncológicos y no oncológicos la disnea es, al menos, igual de frecuente que el dolor y más difícil de tratar.

Los avances en la atención paliativa generan incertidumbre sobre la aplicabilidad actual de los resultados de 8 de los estudios que fueron publicados hace 6 años o más.

c) Facilitadores y barreras

La evidencia sugiere que los pacientes pediátricos en atención paliativa sufren a causa de síntomas físicos y psicológicos, entre los que destacan el dolor, la astenia (fatiga), la disnea y la ansiedad. Más del 80% de los niños, niñas y adolescentes^{95,99} experimentan un sufrimiento intenso causado por 2 o más síntomas durante el último mes de vida.

Los estudios observan inconsistencia entre los padres y los profesionales sanitarios a la hora de percibir los síntomas y su gravedad durante la fase final de la vida del paciente en edad pediátrica. Según los padres la astenia (fatiga) es uno de los síntomas más frecuentes en pacientes con cáncer y que más se asocia con sufrimiento intenso. Sin embargo, los clínicos no reconocen la astenia (fatiga) casi nunca, como demuestran el infra-registro de los casos y las bajas tasas de tratamiento, incluso en los niños, niñas y adolescentes que experimentan un sufrimiento intenso por este síntoma. El GEG considera que esto tiene importantes implicaciones en la práctica porque sugiere que una parte del sufrimiento del paciente puede ser consecuencia de la falta de reconocimiento del problema por parte de los clínicos. La inconsistencia entre padres y profesionales aparece con síntomas como astenia (fatiga) o falta de apetito, y podría explicarse por una actitud que considera ciertos síntomas como esperables o inevitables. En opinión del GEG este proceder ignora la necesidad del paciente y la familia de que estos síntomas sean al menos reconocidos y explicados por los profesionales, y enfatiza la importancia del trabajo en equipo entre todas las partes involucradas en el cuidado del paciente al final de la vida.

Según el GEG, los pacientes con necesidad de un nivel 3 de atención paliativa precisan de un equipo de CPP para la atención integral del paciente y su familia, que identifique y resuelva otros problemas y necesidades que pudieran generar sufrimiento, respetando sus vínculos y valores. En su defecto, al menos debería asegurarse el acceso a la atención por un equipo multidisciplinar liderado y coordinado por el profesional más cercano al paciente y la familia.

d) Equidad, aceptabilidad y factibilidad

No se han encontrado aspectos relacionados con la equidad, aceptabilidad y factibilidad para esta pregunta.

e) Otras consideraciones

El uso de cuestionarios o instrumentos validados puede ser una estrategia útil para estandarizar la evaluación de síntomas y monitorizar la respuesta a los cuidados de una forma objetiva. El *Memorial Symptom Assessment Scale (MSAS)*^{100,101} es el único instrumento multidimensional diseñado para evaluar múltiples síntomas que ha sido adaptado y validado en pacientes

pediátricos con cáncer, pero no ha sido evaluado en el ámbito de los CPP. Atendiendo a los estudios analizados, la mayoría utiliza cuestionarios de valoración de síntomas no validados, diseñados 'ad hoc'^{84,94-99}. Esto pone de manifiesto la necesidad de diseñar y validar cuestionarios o instrumentos apropiados para uso clínico en la atención paliativa pediátrica que evalúen las diferentes dimensiones del sufrimiento (físico, psicológico, social y espiritual o existencial).

El equipo sanitario que atiende al paciente y su familia debe asegurarse de que se diagnostican y tratan tanto los problemas físicos como los psicológicos. La evidencia muestra que un elevado porcentaje de pacientes con ansiedad no reciben tratamiento⁹⁶. El GEG cree necesario recordar que la atención de los profesionales debe centrarse también en los síntomas psicológicos.

El GEG considera importante destacar que la atención paliativa prestada por los profesionales debe estar centrada en el paciente y su familia, y debe ser integral, atendiendo a sus problemas y necesidades, tanto físicos y de desarrollo, como psicológicos, sociales y espirituales.