



G CONSELLERIA
O SALUT
I SERVEI SALUT
B ILLES BALEARS

Abordaje de pacientes con enfermedades neurológicas en Cuidados Paliativos Pediátricos

Lidia Ayllón Gavira
Pediatra
U. Cuidados Paliativos Pediátricos
H. Son Espases



Sesión Intermensual CP, febrero 2018

CPP Definición

- Cuidados activos e integrales del cuerpo, la mente y el espíritu del niño, incluyendo el

IMPACT: standards for paediatric palliative of Palliative Care, 2007, vol. 14:2-7.

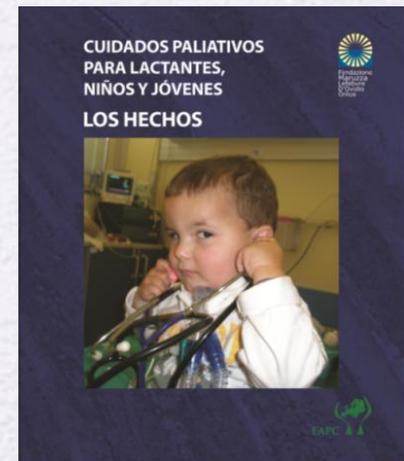
Organisation of services

IMPACT: standards for paediatric palliative care in Europe

A document prepared by the Steering Committee of the EAPC task force on palliative care for children and adolescents

- Comienzan cuando se diagnostica una enfermedad amenazante para la vida y continúan independientemente de si el niño recibe o no tratamiento de la propia enfermedad

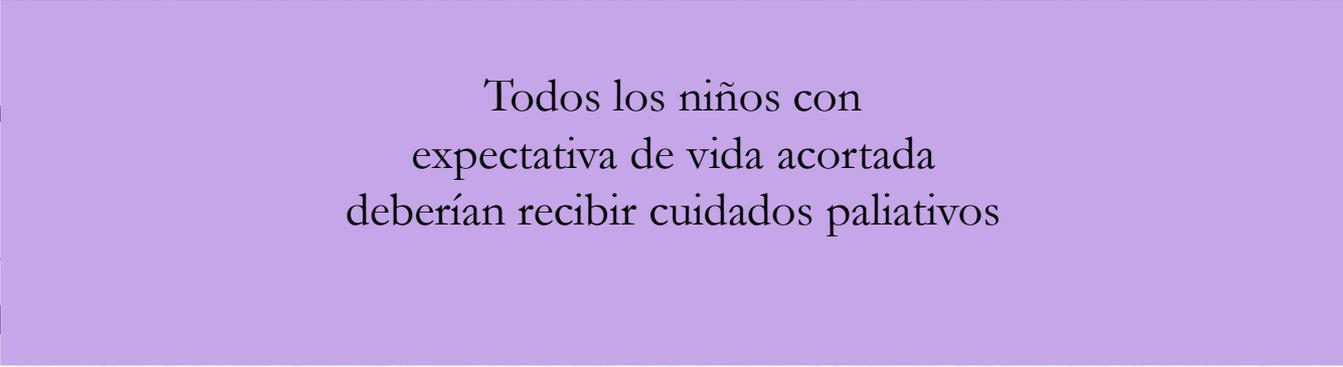
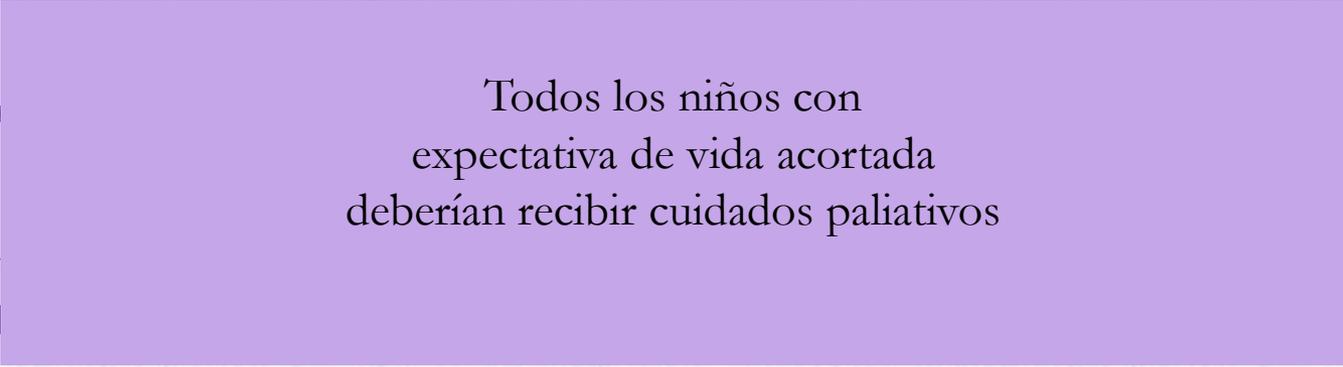
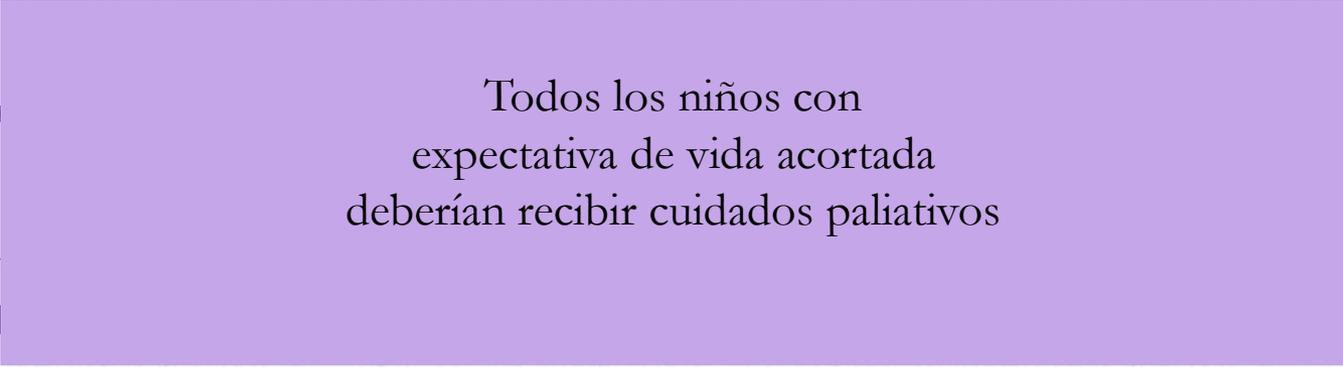
Cuidados Paliativos para lactante, niños y jóvenes. Los hechos
www.eapcnet.org/projects/PaedriaticTF.html



Pacientes subsidiarios de CPP

- Una enfermedad que **limita** la vida:
 - Muerte prematura es lo usual, no inminente (AME).
- Una enfermedad que **amenaza** la vida:
 - Alta probabilidad de muerte prematura pero también posibilidad de una supervivencia hasta la edad adulta (FQ).
- Cuidados “**terminales**” o en fase terminal de la enfermedad:
 - Cuidados del paciente y la familia circunscritos al periodo en el que se ha suspendido el tratamiento curativo y la muerte es inminente (sem, días, h)

Pacientes subsidiarios de CPP

- Una enfermedad que **limita** la vida:
 - Muerte prematura es lo usual, no inminente (AME).
- Una enfermedad que **amenaza** la vida:
 - Al  n
po
- Cuid  n
enfer  n
 - Cuidados del paciente y la familia circunscritos al periodo en el que se ha suspendido el tratamiento curativo y la muerte es inminente (sem, días, h)

Todos los niños con
expectativa de vida acortada
deberían recibir cuidados paliativos

Grupos susceptibles de CPP

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

Grupo 1	Grupo 2
<p>Situaciones que amenazan la vida El tratamiento puede ser curativo o fracasar (ej, Cáncer, fallos orgánicos)</p>	<p>Enfermedades que requieren largos periodos de tratamiento intensivo para prolongar la vida, pero es posible una muerte prematura. (ej, enfermedades cardiovasculares, asma)</p>
<p>Recién nacidos muy enfermos</p>	
<p>Enfermedad con pocas opciones de tratamiento diagnóstico (enf neuromusculares, neurodegenerativas, anomalías cromosómicas, T. metabólicos , cáncer avanzado al diagnóstico)</p>	<p>Enfermedades graves, no curables, no tratables Cuidados de confort vulnerabilidad de padecer complicaciones de la salud (ej, PC grave, prematuridad, Malformaciones congénitas)</p>

Equipo CPP transdisciplinar



Pediatra (3)

Enfermero (3)

Trabajador social (1/2)

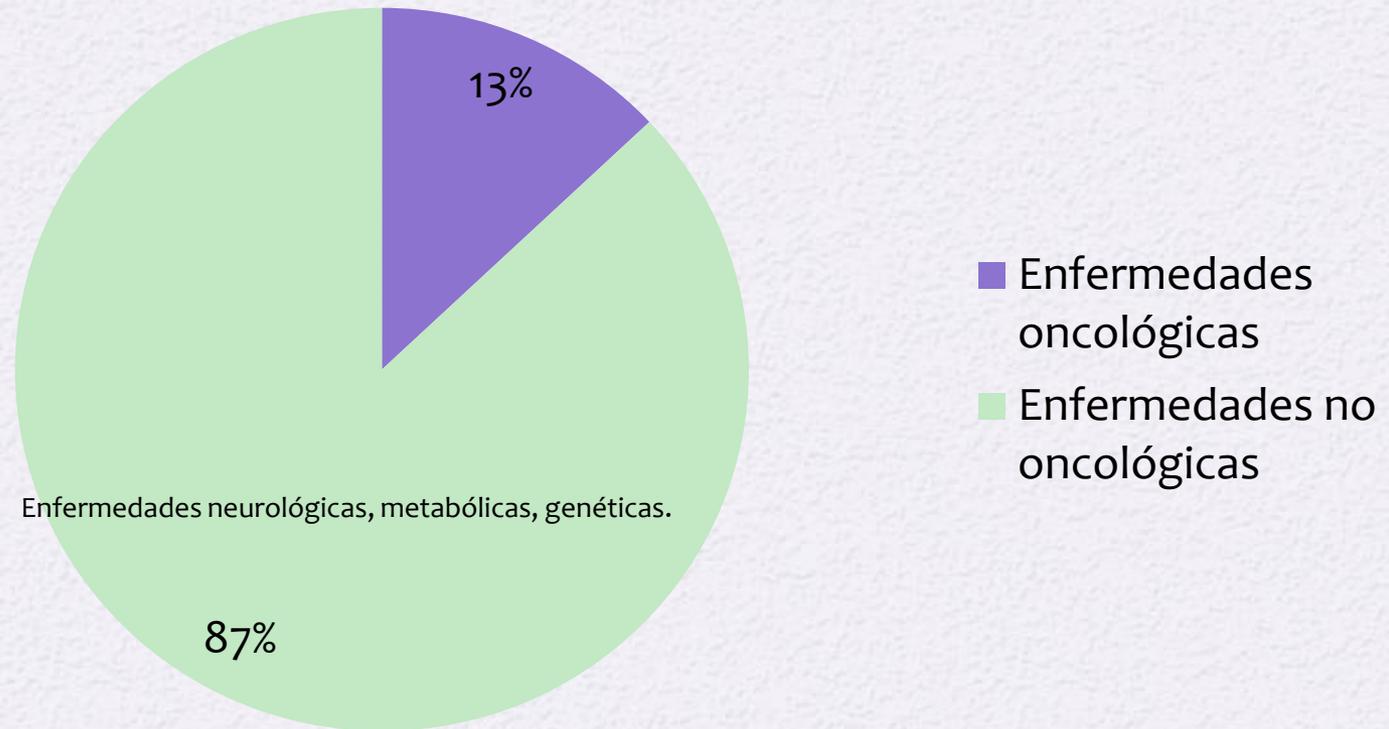
Psicólogo (1+ 1/3)

Niveles de atención

Tabla III. Niveles de atención paliativa

<i>Nivel de atención paliativa</i>	<i>Profesional responsable</i>	<i>Competencias</i>	<i>Papel del equipo de Cuidados Paliativos Pediátricos</i>
Nivel 1: enfoque paliativo	Todos los pediatras	Ofrecer atención integral, acepta la irreversibilidad del proceso del paciente y la posibilidad de su muerte como acontecimiento vital, sin privarle de lo que necesita para estar bien	Asesoramiento del pediatra en el enfoque terapéutico y facilitación de la toma de decisiones difíciles El paciente permanece a cargo del pediatra general o pediatra de especialidad
Nivel 2: cuidados paliativos generales	Pediatras de UCIP, Neonatólogos, Neuropediatras, Oncólogos Infantiles, etc.	Control de síntomas, implicación en la toma de decisiones, atención al final de la vida	
Nivel 3: cuidados paliativos específicos	Pediatras con dedicación exclusiva a los cuidados paliativos	Control de síntomas difíciles, colaboración en la toma de decisiones, atención al final de la vida y durante el duelo	El paciente pasa a cargo de una Unidad de Cuidados Paliativos Pediátricos Se mantienen las intervenciones del pediatra general y de los pediatras de las especialidades necesarias

Enfermedades más frecuentes en CPP



Paciente con afectación neuroológica en CPP

- Enfermedades cronicadas con reagudizaciones
- Paciente pluripatológico y multisintomático
- Requerimientos asistenciales a todos los niveles de atención sanitaria
- Cuidador principal: padres
- Entorno familiar y social modificado

Etapas de la enfermedad

- 1. Fase de debut clínico y diagnóstico
- 2. Fase de estabilidad clínica con exacerbaciones agudas
- 3. Punto de inflexión y declive
- 4. Fase de final de vida



Punto de inflexión

- Período de tiempo en la vida del paciente en el que se identifica un cambio de tendencia en la trayectoria clínica de su enfermedad.
- Se manifiesta como:
 - una aceleración en el empeoramiento clínico,
 - disminución de los intervalos libres de síntomas,
 - incremento de los ingresos hospitalarios,
 - ausencia de respuesta a la escalada de tratamientos,
 - recaída repetida de su proceso basal.

Punto de inflexión

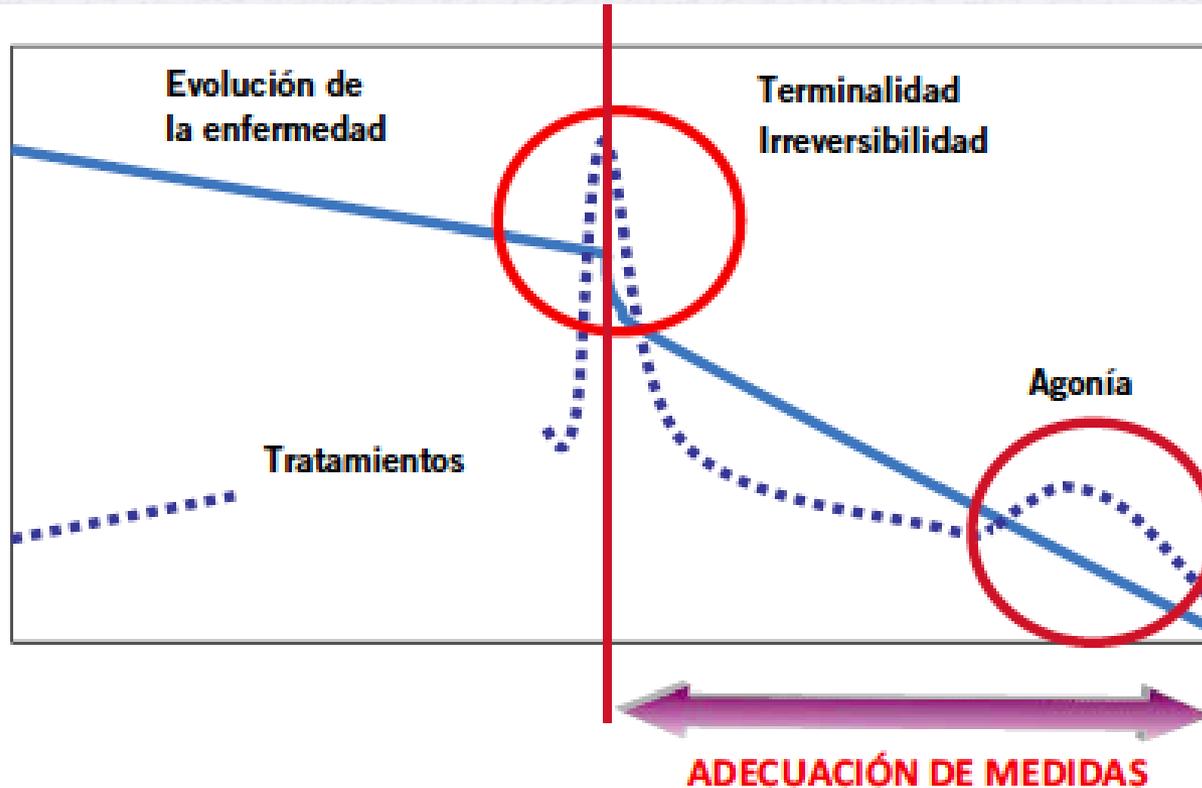


Figura 2. Fases de la enfermedad y el punto de inflexión.

Punto de inflexión

Tabla IV. Ejemplos de pacientes antes y después de pasar el punto de inflexión**

<i>Enfermedad de base</i>	<i>Situación ANTES de pasar el punto de inflexión</i>	<i>Situación DESPUÉS de pasar el punto de inflexión</i>
Parálisis cerebral infantil y enfermedades neurodegenerativas	<ul style="list-style-type: none">- Come por la boca sin signos de disfagia- Está bien nutrido- Las crisis comiciales están bien controladas- No tiene o tiene pocas o leves exacerbaciones respiratorias- No necesita oxígeno domiciliario ni otros dispositivos respiratorios- No tiene dolores o estos se controlan con analgésicos menores	<ul style="list-style-type: none">- Tiene disfagia o es portador de sondas de alimentación (gastrostomía, SNG)- Está desnutrido- Las crisis comiciales se controlan peor- Tiene muchas y/o graves exacerbaciones respiratorias- Ingresa con frecuencia en el hospital- Necesita oxígeno domiciliario u otros dispositivos respiratorios- Tiene dolores o estos se controlan mal con analgésicos habituales

- Reconocer el punto de inflexión ayuda a adaptar los objetivos terapéuticos al interés del paciente , cobrando mayor importancia a partir de este punto el tratamiento paliativo.

Pacientes con afectación neurológica y neuromuscular

- Son pacientes complejos donde podemos mejorar mucho la calidad de vida
- Handicap: escasa literatura en guías de manejo de síntomas
- Desafíos para el clínico:
 - Pronóstico incierto de muchas de las afecciones del SN.
 - Evaluar síntomas e identificar la causa en pacientes que carecen de expresión verbal.
 - La permanencia durante toda la enfermedad de muchos síntomas propios de estos pacientes

Tipos de enfermedades neurológicas

- Afectación del SNC
 - Enfermedades estáticas : PCI, enf. Genéticas
 - Causas PCI: EHI, traumatismo cerebral, malformaciones SNC (hidranencefalia, lisencefalia) , infecciones intraútero (CMV)
 - Genéticas: Trisomía 13, 18, entre otras.
 - Enfermedades progresivas: enf. Metabólicas (Gangliosidosis, enf. Menkes, Adrenoleucodistrofia..)
- Enfermedades neuromusculares
 - Distrofia muscular de Duchenne, Atrofia músculo espinal, miopatías congénitas

Síntomas y problemas característicos

Table 26.1 Symptoms and conditions associated with the central nervous system

Symptoms and problems associated with impairment of the CNS	Examples of metabolic conditions, with prominent symptoms indicated ¹⁶⁻²¹
<p><i>All conditions (static and progressive)</i></p> <p>Nutrition: inadequate oral intake, overfeeding, and excessive weight gain with feeding tubes</p> <p>Respiratory: secretions, aspiration, decline in pulmonary function</p> <p>GI: constipation, GER, impaired intestinal motility</p> <p>Neurological: spasticity, dystonia, chorea, seizures, myoclonus, autonomic dysfunction, impaired sleep</p> <p>Orthopaedic: hip subluxation, neuromuscular scoliosis</p> <p>Pain: nociceptive and neuropathic</p>	<p><i>Lysosomal disorders</i></p> <p>Hurler's disease (mucopolysaccharidosis type I), organomegaly, mental regression, bony changes (dysostosis multiplex), kyphosis, treatment with ERT (Aldurazyme) and HSCT¹³</p> <p>Krabbe disease (globoid cell leukodystrophy) excessive irritability at presentation, rapid progression over months</p> <p>GM2 gangliosidosis (Tay-Sachs disease) increased startle, myoclonic seizures, spasticity, irritability, visual loss</p> <p>MLD (infantile and juvenile forms) motor and cognitive regression, peripheral neuropathy, visual loss, seizures, gallstones</p>
<p><i>Metabolic disorders</i></p> <p>Vision and hearing: progressive impairment</p> <p>Neurological: motor and cognitive regression, seizures, myoclonus, spasticity, dystonia, chorea, neuropathy, myopathy with muscle weakness and cramps</p> <p>Respiratory: aspiration, apnoea (obstructive and central)</p> <p>Cardiac: cardiomyopathy</p> <p>Endocrine: delayed or precocious puberty</p> <p>Behavioural: dementia, agitation, self-injurious behaviour, anxiety</p>	<p><i>Carbohydrate metabolism disorders</i></p> <p>Pompe disease (glycogen storage disease type II, includes a defect in lysosomal metabolism) progressive muscle weakness, cardiomyopathy, hepatomegaly, leading to cardiac and respiratory failure, treatment with ERT (Myozyme)</p>
<p><i>Mitochondrial disorders</i></p> <p>Intestinal dysmotility</p> <p>Pseudo-obstruction</p> <p>Diarrhoea or constipation</p> <p>Autonomic dysfunction</p> <p>Seizures, including myoclonic</p> <p>Peripheral neuropathy</p> <p>Dementia and neuropsychiatric disturbances</p> <p>Fatigue and weakness (may be intermittent)</p> <p>Central hypoventilation or apnoea</p> <p>Hearing and visual loss</p> <p>Stroke-like episodes</p> <p>Cardiomyopathy and cardiac conduction defects</p>	<p><i>Peroxisomal disorders</i></p> <p>Adrenoleukodystrophy changes in behaviours and learning, seizures, adrenal insufficiency, vision and hearing loss</p>
	<p><i>Metal metabolism</i></p> <p>Menkes disease seizures, hypothermia, motor and cognitive regression, irritability</p>
	<p><i>Purine metabolism</i></p> <p>Lesch-Nyhan syndrome self-injurious behaviour, dystonia, renal failure</p>
	<p><i>Amino acid metabolism</i></p> <p>Non-ketotic hyperglycinaemia severe neonatal coma, seizures, myoclonus, hiccups, apnoea, a transient form exists which complicates decision making¹⁴</p>

GI, gastrointestinal; GER, gastro-oesophageal reflux; ERT, enzyme replacement therapy; HSCT, haematopoietic stem cell transplant; MLD, metachromatic leukodystrophy.

Seguimiento por CPP

- Pacientes con grave afectación del SNC por la complejidad de los síntomas
 - Alteraciones motoras (alt. deglución, broncoaspiración).
 - Apneas centrales (alt. Genéticas)
 - Disfunción progresiva de tracto digestivo
 - Muerte inesperada debida a epilepsia
 - Deterioro orgánico progresivo
- → objetivo: no tratar causa del síntoma estresante si no minimizar sus efectos.
- → padres como observadores más fiables.

Síntomas neurológicos

- cefalea, astenia, crisis, debilidad muscular en miembros, cambios sensitivos, movimientos anormales, disartria, aumento PIC, compresión medular.
- DMD : agotamiento, retraimiento, depresión, ansiedad. Cefalea, cansancio y alteraciones en el sueño (por hipoventilación)

DOLOR: Escalas de evaluación específicas

TABLE 4 Pain-Assessment Tools for Nonverbal Children With Neurologic Impairment

r-FLACC¹⁸

- Revised from the FLACC to include pain behaviors specific to children with cognitive impairment
- Like the FLACC, a 5-item pain assessment tool with a score ranging from 0 to 10
- Allows parents to individualize by adding behaviors specific to their child
- Option of indicating individualized behaviors can be beneficial for children with atypical pain behaviors and lack of other typical features, which may result in a false low score on other tools

INRS¹⁹

- A personalized pain-assessment tool for nonverbal children with intellectual disability, based on the parent's knowledge of the child, developed for use in the hospital
- Parents and caregivers identify behaviors that indicate no pain to the worst possible pain on a scale ranging from 0 to 10
- Moderate to strong correlation between INRS ratings and NCCPC-PV (see below) total scores
- Option of indicating individualized behaviors can be beneficial for children with atypical pain behaviors and lack of other typical features, which may result in a false low score on other tools

NCCPC-PV²⁰

- 27-item pain-assessment tool for children with severe cognitive impairment
- Moderate to severe pain determined at a cutoff of ≥ 11 of 81
- In Breau et al,²⁰ this cutoff provided a sensitivity of 0.88 and specificity of 0.81
- Available for download for clinical use or use in research funded by not-for-profit agencies at <http://pediatric-pain.ca/resources/our-measures/>

NCCPC-R²¹

- 30-item pain-assessment tool designed for nonverbal children ages 3–18 y with severe cognitive impairment
- Moderate to severe pain determined at a cutoff of ≥ 7 of 90
- In Breau et al,²¹ this cutoff provided a sensitivity of 0.84 and specificity of 0.77
- Revised from the NCCPC-PV (postoperative version)
- Available for download for clinical use or use in research funded by not-for-profit agencies at <http://pediatric-pain.ca/resources/our-measures/>

ppp¹⁰

- A 20-item pain-assessment tool for children with severe to profound cognitive impairment
- Scores of ≥ 14 were generally associated, by observers, with moderate or severe pain
- A cutoff of 14 provided a sensitivity of 1.0 and specificity of 0.91
- The tool is arranged to provide different scores to indicate a rating for “on a good day,” “most troublesome pain,” “second-most troublesome pain,” etc
- Available to download from the Web, after registration at www.pppprofile.org.uk

Adapted with permission from Hauer, JM. *Caring for Children Who Have Severe Neurologic Impairment: A Life with Grace*. Baltimore, MD: Johns Hopkins University Press; 2013:52-53. FLACC, Face, Legs, Activity, Cry, Consolability; INRS, Individualized Numeric Rating Scale; NCCPC-PV, Non-Communicating Children's Pain Checklist–Postoperative Version; NCCPC-R, Non-Communicating Children's Pain Checklist–Revised; PPP, Pediatric Pain Profile.

Escala r-FLACC

Tabla 1. Revised FLACC (Face, Legs, Activity, Cry, Consolability). Niños con deterioro neurológico severo, mayores de 3 años, no verbales.

Categoría	Puntaje 0	Puntaje 1	Puntaje 2
Expresión facial (Face)	Ninguna expresión especial o sonrisa	Ocasionalmente muecas o ceño fruncido; retraído, desinteresado, se lo ve triste o preocupado	Frecuente o constante temblor del mentón. Mandíbula desencajada, aprieta los dientes constantemente, expresión de susto o pánico. Conductas particulares...
Piernas (Legs)	Posición normal, relajadas, tono usual, con movimiento de miembros	Inquietas, rígidas, tensas, temblores ocasionales.	Pataleo o piernas alzadas o flexionadas, aumento de la espasticidad. Conductas particulares...
Actividad (Activity)	Tranquilo, posición normal, movimiento fácil, respira con ritmo regular	Retorcido, giros de acá para allá, tenso, levemente agitado (cabecea, agresivo), reservado, respira con rigidez, suspiros ocasionales.	Arqueado, rígido con sacudidas. Respiración contenida, entrecortada o inspiración violenta, marcadamente superficial. Conductas particulares...
Llanto (Cry)	No llora (despierto o dormido)	Gemido o lloriqueo quejido ocasional. Arrebatos verbales o gruñidos ocasionales	Llanto continuo, gritos o sollozo, lamentos frecuentes, irrumpe en llanto. Conductas particulares...
Consuelo (Consolability)	Contento, relajado (dormido o despierto)	Tranquilo por caricias o abrazos ocasionales, o al hablarle para distraerlo	Dificultad para confortarlo, se resiste a las medidas de cuidado y consuelo. Conductas particulares...

Puntuación: 1-3: leve; 4-6: moderado; 7-10: severo.

Escala NCCPC-R

Non-communicating Children's Pain Checklist – Revised (NCCPC-R) (herramienta observacional para evaluar dolor en pacientes con habilidades verbales limitadas por compromiso cognitivo)	
0: nunca 1: sólo un poco 2: bastante a menudo 3: con mucha frecuencia NA: no aplicable	
Sonidos	<ul style="list-style-type: none"> • Gimiendo, sollozando (bastante suave) • Llorando (moderadamente fuerte) • Gritando (muy fuerte) • Un sonido o una palabra específica para el dolor (por ejemplo, una palabra, el grito o el tipo de risa)
Social	<ul style="list-style-type: none"> • No colabora, de mal humor, no feliz, irritable, • Interactúa menos, rechaza • Busca la comodidad o la cercanía física • Difícil para distraer, no puede satisfacer o apaciguar
Facial	<ul style="list-style-type: none"> • Ceño fruncido • Cambio en los ojos, • Comisuras labiales hacia abajo, sin sonreír • Arrugando los labios, apretados, haciendo pucheros, o tembloroso • Apreta o rechina los dientes, mastica o empuja la lengua hacia fuera
Actividad	<ul style="list-style-type: none"> • No se está moviendo, menos activo, tranquilo • Saltando, agitado, inquieto
Cuerpo y miembros	<ul style="list-style-type: none"> • Hipotónico • Rigidez y espasticidad, tenso • Señalando o tocando parte del cuerpo que duele • Protege, ampara o guarda la parte del cuerpo que duele • Retira o aleja parte del cuerpo , siendo accesible al tacto • Mueve el cuerpo de una manera específica para mostrar el dolor (por ejemplo, la cabeza hacia atrás, brazos hacia abajo, se acurruca, etc)
Fisiología	<ul style="list-style-type: none"> • Temblando • Cambio en el color, palidez • Transpirando, sudando • Lágrimas • Inspiración brusca, jadeando • Contención de la respiración
Alimentación y Sueño	<ul style="list-style-type: none"> • Come menos, no interesado en la comida • Aumento del sueño • Disminución en el sueño

Dolor y estrés

- No suele identificarse causa clara
- Causas más frecuentes: OMA, dolor dental, ITUs, nefrolitiasis (dieta cetogénica, topiramato), RGE, estreñimiento, espasticidad, subluxación caderas, fracturas óseas.
- Irritación cerebral: dolor nociceptivo por inflamación de meninges. (infección SNC, EHI tras nacimiento) . Tto fenobarbital, ansiolíticos y analgesia.
- Dolor neuropático: dolor inexplicable, “neuroirritabilidad”
Tratamiento empírico que incluya a:
 - *Dolor Neuropático Central*: dolor exagerado por distensión visceral.
Tto : ATC, gabapentina, pregabalina.
 - *Hiperalgia visceral*: disminución del umbral dolor ante estímulo visceral. Tto : gabapentina y ATC.

Dolor neuropático como causa de distonía

JPGN • Volume 66, Number 1, January 2018

Letters to the Editor

4. Hammill AM, Wentzel M, Gupta A, et al. Sirolimus for the treatment of complicated vascular anomalies in children. *Pediatr Blood Cancer* 2011;57:1018–24.
5. Margolin JF, Soni HM, Pimpalwar S. Medical therapy for pediatric vascular anomalies. *Semin Plast Surg* 2014;28:79–86.
6. Lackner H, Karastaneva A, Schwinger W, et al. Sirolimus for the treatment of children with various complicated vascular anomalies. *Eur J Pediatr* 2015;174:1579–84.

3. Hauer J, Houtrow AJ. AAP 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.

Neuropathic Pain as Potential Source of Feed-induced Dystonia in Children With Severe Central Nervous System Disorders

To the Editor: I wish to highlight further considerations to the important case series of 12 children with enteral feed-induced dystonias by Mordekar et al (1). In a study of 22 children with severe impairment of the central nervous system and persistent pain, recurrent muscle spasms and changes in body position were noted in 86% (19/22), although all were already on 1 or more medications for spasticity and dystonia (2). In addition, gastrointestinal symptoms were noted in 14 (64%), with all receiving treatment for gastroesophageal reflux disease. In this series, gabapentin resulted in improvement, including a decrease in pain and vomiting, improved feeding tolerance, weight gain, and change from jejunostomy to gastrostomy tube feedings (2). Theoretical reasons for benefit with gabapentin include treatment of central neuropathic pain, a source that can include pain triggered by visceral distention.

Guidelines for identifying and treating pain in children with severe impairment of the central nervous system are provided in a recent clinical report from the American Academy of Pediatrics (3). Features that indicate pain in such children include intermittent changes in muscle tone, posture, and movement. Medications directed at sources such as central neuropathic pain can then decrease the features associated with spasticity and dystonia. Medication trials include gabapentinoids and tricyclic antidepressants, including evidence of added benefit when used in combi-

Drugs for Neuropathic Pain Are Promising in Treating Feed-induced Dystonia in Central Nervous System Disabled Children

Replied: We appreciate Dr Hauer's viewpoint on treatment options for feed-induced dystonia in children with severe central nervous system disorders. Gabapentin as a medication for central neuropathic pain is promising to play an important role in treating these patients who are less likely to benefit from anti-gastroesophageal reflux disease (GERD) therapies.

Mordekar et al's (1) report of 12 children with enteral feed-induced dystonia shows us that the cause of this disease is not always Sandifer spasm, which is caused by the mediastinal pain stimuli from GERD. Among the patients suffering from enteral feed-induced dystonia in their clinical center, these 12 patients were not of Sandifer spasm because GERD was excluded by solid clinical evidences. In addition to GERD, foregut dysmotility is now regarded as another cause of enteral feed-induced dystonia, in which anti-GERD treatment including fundoplication should be avoided. Despite recognizing this fact, the treatment for this condition is tough for clinicians. Total parenteral nutrition or other invasive interventions are dilemmas with both obvious pros and cons.

Gabapentin has been proven effective in treating recurrent pain in nonverbal children with severe neurological impairment by Hauer and Solodiuk (2) through a retrospective observation containing 22 patients receiving it. Of the 22 patients, 21 (91%) had a significant decrease in symptoms and no severe adverse events occurred. Gabapentin is effective in controlling central neuropathic pain, which can be triggered by visceral distention, so we believe that it will be useful for patients who have foregut dysmotility. Trials about medications including gabapentin are badly needed.

Causas de dolor y comportamientos asociados

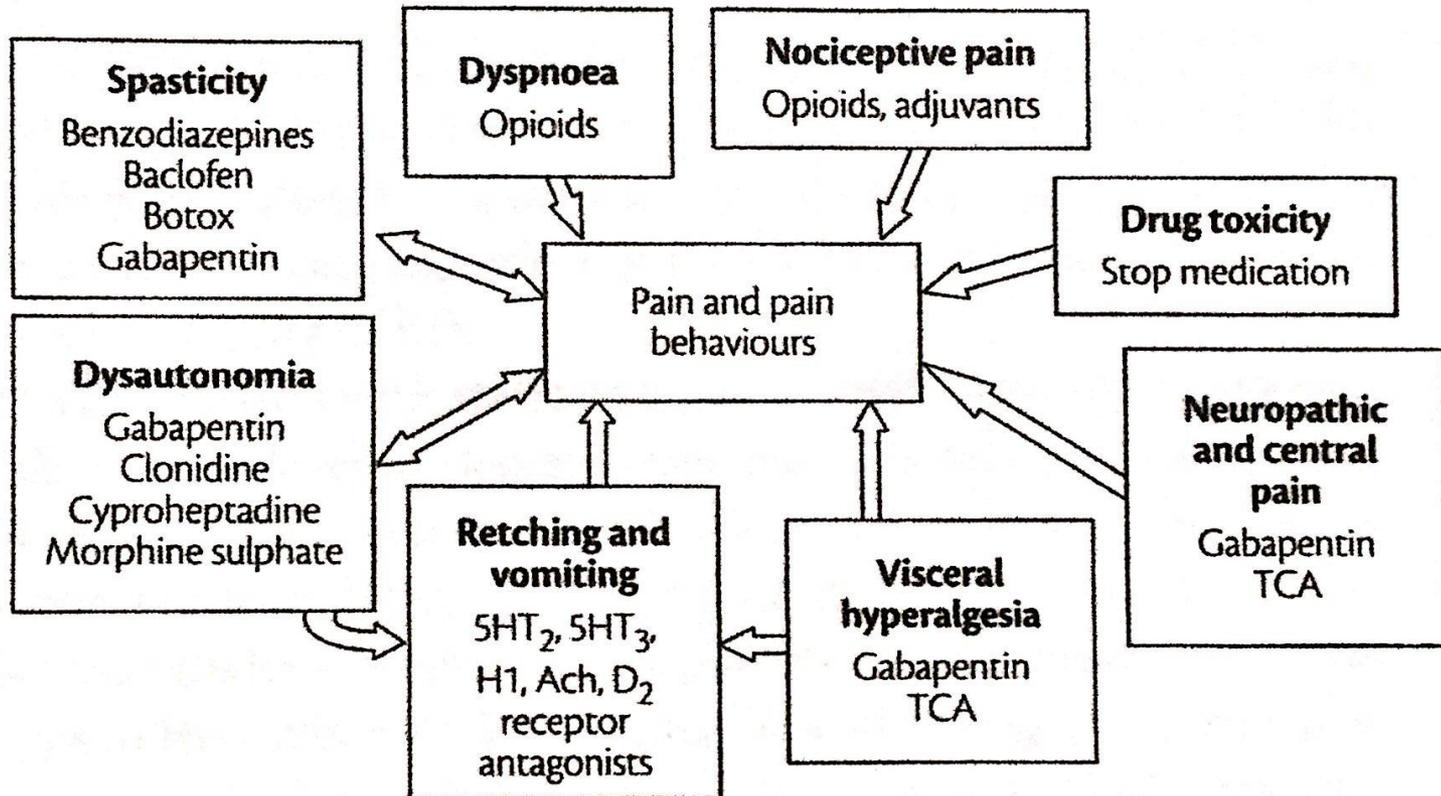


Figure 26.1 Sources of pain behaviours in children with neurological impairment. 5HT, serotonin; H1, histamine; Ach, acetylcholine; D₂, dopamine.

Dificultad en la valoración del dolor

Table 26.2 Medication toxicities that mimic pain behaviours

Category	Associated features (behaviours associated with pain shown in italics)	Potential causes (partial list: drugs commonly implicated or commonly used)
Serotonin syndrome	<i>Tachycardia, hypertension, hyperthermia, diaphoresis, mydriasis, diarrhoea, hyperreflexia, clonus, agitation, rigidity</i>	SSRIs; other drugs, often when used in combination: tramadol, fentanyl, trazodone, risperidone, linezolid, ondansetron, metoclopramide
Neuroleptic malignant syndrome	<i>Extrapyramidal effects, muscle rigidity, autonomic dysfunction, hyperthermia, altered mental status</i>	Most commonly caused by dopamine antagonists (neuroleptics, metoclopramide), carbamazepine, abrupt stopping of anticholinergics
Movement disorders: tardive dyskinesia, dystonia, chorea	<i>Abnormal movement and posturing, agitation</i>	Dopamine antagonists (metoclopramide, haloperidol, risperidone), TCAs, SSRIs
Akathisia (unpleasant state of motor restlessness)	<i>Restlessness, distress, tension, appearing uncomfortable</i>	Dopamine antagonists, TCAs, SSRIs, withdrawal from opioids

SSRIs, selective serotonin reuptake inhibitors; TCAs, tricyclic antidepressants.

Espasticidad y espasmos musculares

- Espasticidad : incremento exagerado del tono muscular dependiente de la velocidad, asociado a reflejo miotático exaltado. Aumento del tono → inflamación en aparato músculo esquelético → Dolor nociceptivo. Tto AINES

E. Localizada: Toxina botulínica

E. Generalizada: Diazepam (corto período), Tizanidina, Baclofeno, Clonidina. (Bomba baclofeno IT)

- A veces secundaria a dolor por estreñimiento, postura o procesos de reagudización .
- Abordaje multidisciplinar: Cirugía ortopédica, fisioterapeuta, neurólogo, anestesiólogo.

Disautonomía

- Disfunción del Sistema Nervioso Autónomo

- Síntomas:

Taquicardia / bradicardia
Hipertermia / Hipotermia
Palidez /Enrojecimiento
facial y cuerpo
Sudoración
Aumento salivación

Náuseas , vómitos
Dismotilidad intestinal
Dolor abdominal
Estreñimiento
Retención urinaria
Agitación

- **Tratamiento:** limitada literatura. BZD, clonidina, baclofeno, morfina sulfato , ciproheptadina, gabapentina,

Distonía

- Contracciones musculares involuntarias intermitentes o mantenidas produciendo posturas anómalas. Daño en ganglios basales.
- Tto: fisioterapia, toxina botulínica en grupo muscular focal.
- Distonías secundarias: Tto BZD, trihexifenidilo, baclofeno, levodopa.

Crisis comiciales

- Identificar pacientes de riesgo
- Descartar toxicidad por fármacos
- Establecer un plan de actuación para los cuidadores en pacientes con crisis prolongadas.
- Es difícil diferenciarlas de mioclonías, distonías, corea, posturas anómalas
- Descartar causas : hipoglucemia, alt. electrolíticas
- Tratar cuando excedan los 3-5 min o cluster de crisis .
 - Tto: Midazolam, diazepam.
 - En final de vida : Midazolam infusión continua sc

Alteraciones en el sueño

- 75-80% de pacientes con afect. Neurológica.
- Causa: Disfunción primaria o retraso madurativo del sist. Regulador sueño-vigilia.
- Pacientes con malformaciones en línea media cerebral, y en hemisferios cerebrales (hidranencefalia)
- Produce alteración del biorritmo familiar.
- Apneas centrales y obstructivas: en deformidades craneofaciales, enf. Neuromuscular y miopatías.
- Tto con agentes hipnóticos sin resultados satisfactorios: BZD, antihistamínicos, ATC .
- Melatonina: eficaz en insomnio producido por alt . Ritmo circadiano, ceguera y defectos de línea media cerebral.

Astenia

- En enfermedades neurológicas progresivas, sobre todo cerca de final de vida.
- Clínica:
 - Debilidad física y somnolencia
 - Ausencia motivación, depresión , labilidad emocional
 - Agotamiento mental, incapacidad de concentración y pérdida de memoria.
- Causas físicas, psicológicas y alt. sueño.
- Importancia de intervención no farmacológica (psicológica, ejercicio físico, acupuntura, higiene del sueño..)
- Tto: metilfenidato no se mostró eficaz en ensayo controlado, aleatorizado, doble ciego con placebo.
 - Corticoides a bajas dosis, corto período.

Impacto de la enfermedad en el paciente y su familia

- Madres se sienten culpables (durante el embarazo o parto, por herencia genética.)
- Cuidado de estos pacientes → agotamiento espiritual y emocional → sobreesfuerzos físicos, emocionales y económicos de la familia
- Padres son los que saben identificar los signos en su hijo que no se comunican verbalmente y a veces se les pone en evidencia
- Preocupación por quién le cuidará si ellos fallecen.



Conclusiones

- La gran mayoría de los pacientes en UCPP son pacientes con enf. Neurológicas.
- Son pacientes con alta complejidad en la identificación y el tratamiento de síntomas
- Los pacientes cuya enfermedad alcance el punto de inflexión deberán ser derivados al equipo específico de Paliativos Pediátricos.
- Paciente y familia tienen una alta carga física, psicológica y emocional y con gran repercusión económica y social.
- Deben tener el respaldo del sistema sanitario en todas las etapas de la enfermedad y siempre con un médico responsable.

¡GRACIAS!

