

PROGRAMA DE DOCTORADO 3139 MEDICINA

UNIVERSIDAD DE VALENCIA



DESNUTRICIÓN EN CUIDADOS **PALIATIVOS PEDIÁTRICOS**

PRESENTADA POR:

Alba de Juan Gallach

DIRIGIDO POR:

Dra. Mara Andrés Moreno

Dra. Pilar Sáenz González

FEBRERO 2025

INFORME DIRECTORES/AS Y TUTOR/A PARA DEPÓSITO DE TESIS

Director (es) / Codirector (es):

1.- Apellidos y nombre: ANDRÉS MORENO, MARIA DEL MAR N.I.F. 33461434E ,
Departamento/Instituto: SERVICIO DE PEDIATRÍA: ÁREA DE ONCOLOGÍA Centro:
HOSPITAL LA FE

2.- Apellidos y nombre: SÁENZ GONZÁLEZ, PILAR N.I.F. 25404994E ,
Departamento/Instituto: SERVICIO DE NEONATOLOGÍA Centro: HOSPITAL LA FE

Tutor o tutora (si procede)

Apellidos y nombre. SÁENZ GONZÁLEZ, PILAR N.I.F. 25404994E ,
Departamento/Instituto: SERVICIO DE NEONATOLOGÍA Centro: HOSPITAL LA FE

Directores/as y tutor/a, respectivamente, de la tesis doctoral: “ DESNUTRICIÓN EN CUIDADOS
PALIATIVOS PEDIÁTRICOS ”

de D/Dña. ALBA DE JUAN GALLACH ,

estudiante del Programa de Doctorado **3139 Medicina** (RD99/2011) en Medicina de la
Universitat de València, emiten informe FAVORABLE (favorable/desfavorable) para la
realización del depósito y la defensa de la tesis doctoral.

Fecha: 11 de febrero de 2025

Fdo.: Mara Andrés Moreno

Fdo.: Pilar Sáenz González

Fdo.: Pilar Sáenz González

MARIA DEL
MAR|
ANDRES|
MORENO|
Firmado digitalmente por
MARIA DEL MAR|
ANDRES|MORENO|
Fecha: 2025.02.11
14:45:52 +01'00'

MARIA
PILAR|
SAENZ|
GONZALEZ|
Firmado digitalmente por
MARIA PILAR|
SAENZ|GONZALEZ|
Fecha: 2025.02.11
09:10:47 +01'00'

MARIA PILAR|
SAENZ|
GONZALEZ|
Firmado digitalmente
por MARIA PILAR|
SAENZ|GONZALEZ|
Fecha: 2025.02.11
09:11:05 +01'00'

Codirectora 1

Codirectora 2

Tutora

ESCUELA DOCTORAL
UNIVERSITAT DE VALÈNCIA

AGRADECIMIENTOS

Este proyecto es fruto del trabajo conjunto de grandes profesionales y maravillosas personas a las que quiero dedicar unas palabras.

Quiero agradecer, en primer lugar, a mis directoras de tesis. A la Dra. Pilar Saenz, gracias por tus consejos, tu perseverancia, tu eficacia y resolución. Estando algo perdida, has sido una luz que alumbraba mis pasos. Gracias por enseñarme el valor del trabajo y ayudarme tanto en el desarrollo de este proyecto.

A la Dra. Mara Andrés, con el don de estar en varios sitios a la vez, sé que el tiempo que inviertes en cada proyecto es un gran regalo y me siento muy afortunada por ello. Transmites una gran sensibilidad y una gran humanidad no solo a nivel profesional, sino también personal. Gracias por tu apoyo, esfuerzo y dedicación.

Al Dr. Ximo Aliaga, has sido para mí un gran mentor y un maravilloso compañero de batallas. Ojalá algún día todas tus luchas se conviertan en logros tangibles con los que lleguéis a mejorar la vida de todos los niños y niñas con necesidades paliativas. Gracias por tu entusiasmo, tu contagiosa motivación y por tu singular sentido del humor, que tanta falta hace en este mundo.

A mis compañeras de la Unidad de Hospitalización Domiciliaria Infantil del Hospital la Fe: Horten, Mariló, Elena, Esther, Marga y Loles. Enfermeras y auxiliares de profesión, cuidadoras de vocación. El amor que transmitís a los niños, niñas y a sus familias ha sido una de las razones por las que me fascinó este gran equipo. Gracias por vuestra colaboración, vuestra profesionalidad, vuestro cariño y vuestro apoyo. Ha sido un verdadero placer poder trabajar a vuestro lado.

Al equipo de Metabolopatías y Nutrición Infantil del Hospital la Fe, Dr. Isidro Vitoria y Dra. Patricia Correcher, que avivaron todavía más mi interés en la nutrición infantil y dedicaron su preciado tiempo en mi formación. Grandes profesionales, grandes maestros y maravillosas personas.

Quiero agradecer también al Dr. Santiago Pérez Tarazona que, con gran paciencia, invirtió su valioso tiempo en enseñarme a pelear con la estadística.

A los compañeros y compañeras de la Unidad de Atención Integral Paliativa Pediátrica del Hospital Niño Jesús de Madrid, en especial al Dr. Ricardo Martino, a la Dra. Lucía Ortiz y al Dr. Álvaro Navarro que se volcaron en mi formación durante mi rotatorio externo y me integraron en el equipo desde el primer momento. Sois el reflejo de la excelencia, un referente nacional y un equipo con grandes profesionales y personas. Me siento muy afortunada de haber tenido la oportunidad de aprender tanto de vosotros.

También quiero dar las gracias a mi familia. A mis padres que me han enseñado lo importante que es el trabajo duro, la constancia y el esfuerzo. Gracias por ser un gran ejemplo, gracias por vuestro apoyo incondicional. A mi valiente hermana, que me ha enseñado como nada un pez fuera del agua. A mi marido Carlos, mi compañero de vida. Gracias por estar a mi lado y ayudarme a superar los momentos más difíciles, gracias por hacerme reír y por hacerme soñar. A mi hijo Héctor, la alegría de mis ojos. A mi hija Dune, no te imaginas las ganas que tengo de conocerte. Ser vuestra madre está siendo la mejor de las aventuras.

Y, por último, a todos los niños, niñas y familias atendidos en la Unidad de Hospitalización Domiciliaria Infantil del Hospital Universitari i Politècnic la Fe y que han formado parte de este proyecto. Muchas gracias por vuestra desinteresada colaboración, sin vosotros no hubiera sido posible llevarlo a cabo. De hecho, sin vuestra inestimable ayuda, la investigación en cuidados paliativos, que es tan necesaria, sería impensable.

Gracias por transmitirnos esa fuerza para vivir, no solo más, sino mejor.



*A mi abuela,
que me enseñó a coser para que
fuera una mujer de provecho.*

Si el cielo existe, allí está ella.

*Al Toté,
que me enseñó “a trabajar, cumplir
y no echar el tiempo a perder”.*

Él nos cuida desde la Muela.



TABLA DE CONTENIDOS

1. Introducción y marco teórico.....	19
1.1. Cuidados paliativos: definición y principios.....	20
1.2. Cuidados paliativos: evolución y desarrollo.....	23
1.3. Cuidados paliativos pediátricos.....	26
1.3.1. Epidemiología.....	28
1.3.1.1. Mortalidad infanto-juvenil.....	28
1.3.1.2. Prevalencia de enfermedades limitantes.....	38
1.3.2. Pacientes tributarios de recibir cuidados paliativos pediátricos.....	42
1.3.3. Trayectoria de enfermedad y punto de inflexión.....	44
1.3.4. Diferencias específicas con los cuidados paliativos de adultos.....	46
1.3.5. Identificando las necesidades de los servicios de cuidados paliativos....	49
1.3.6. Legislación en materia de cuidados paliativos pediátricos.....	50
1.3.7. Situación actual de los cuidados paliativos pediátricos.....	52
1.3.8. Aspectos organizativos en cuidados paliativos pediátricos.....	58
1.3.8.1. Niveles de atención.....	58
1.3.9. Síntomas más frecuentes en cuidados paliativos pediátricos.....	61
1.3.10. Aspectos éticos en cuidados paliativos pediátricos.....	66
1.3.11. Investigación en cuidados paliativos pediátricos.....	67
1.4. Nutrición en pediatría.....	70
1.4.1. Definición de desnutrición.....	70
1.4.2. Desnutrición en cuidados paliativos pediátricos.....	73
1.4.2.1. Causas y consecuencias de desnutrición.....	73
1.4.2.1.1. Pacientes con patología oncológica.....	75
1.4.2.1.2. Pacientes con patología neurológica.....	79
1.4.2.2. Valoración nutricional en cuidados paliativos pediátricos.....	81
1.4.2.3. Manejo de la desnutrición en cuidados paliativos pediátricos.....	96
1.4.2.3.1. Planteamiento de objetivos.....	96
1.4.2.3.2. Intervención nutricional.....	97
1.5. Justificación.....	108

1.6.	Hipótesis.....	109
1.7.	Objetivos.....	110
2.	Metodología.....	112
2.1.	Pacientes.....	113
2.2.	Material y método.....	113
2.2.1.	Variables recogidas.....	114
2.3.	Análisis estadístico.....	122
2.4.	Aspectos éticos.....	123
3.	Resultados.....	124
4.	Discusión.....	144
4.1.	Definiendo la desnutrición en cuidados paliativos pediátricos.....	145
4.2.	Causas de desnutrición en cuidados paliativos pediátricos.....	147
4.3.	Comorbilidades.....	148
4.4.	Estrés familiar relacionado con la alimentación.....	149
4.5.	Pacientes con patología neurológica.....	150
4.6.	Pacientes con patología no neurológica.....	152
4.7.	Comparación entre grupos diagnósticos.....	156
4.8.	Retos y dificultades en cuidados paliativos pediátricos.....	158
4.9.	Limitaciones del estudio.....	160
5.	Conclusiones.....	162
6.	Fuentes de financiación y conflictos de interés.....	164
7.	Bibliografía.....	166
8.	Anexos.....	182
	Anexo I: Códigos CIE-10 de enfermedades susceptibles de cuidados paliativos pediátricos	183

Anexo II: Equipos y unidades de cuidados paliativos pediátricos en España.....	192
Anexo III: Recomendaciones actuales en pediatría de la distribución de macronutrientes en la dieta.....	196
Anexo IV: Recomendaciones de ingesta de fibra para niños y adolescentes, según diferentes organismos.....	197
Anexo V: Enriquecimiento natural de la dieta.....	198
Anexo VI: Escala de Ashworth modificada.....	201
Anexo VII: Hoja de registro dietético de 24 horas.....	202
Anexo VIII: Ejemplo de recuento dietético en Herramienta Web Odimet....	203

ÍNDICE DE TABLAS

Tabla I. Códigos CIE-10 de enfermedades susceptibles de cuidados paliativos pediátricos (Muertes previsibles).....	29
Tabla II. Categorías de la <i>Association for Children with Life-threatening or Terminal Conditions and their Families</i> (ACT) de niños que deben recibir cuidados paliativos, modificada en los estándares internacionales GO-PpaCS.....	43
Tabla III. Niveles de Atención paliativa pediátrica.....	60
Tabla IV. Clasificación de la desnutrición infanto-juvenil según OMS.....	72
Tabla V. Entidades que cursan con riesgo de desnutrición.....	74
Tabla VI. Riesgo nutricional en función del tipo de tumor.....	76
Tabla VII. Método Holliday para estimar las necesidades hídricas.....	89
Tabla VIII. Fórmula de Schofield para peso y talla.....	90
Tabla IX. Ejemplos de ejercicio físico en niños sanos para calcular el factor de actividad física.....	91
Tabla X. Criterios sugeridos para iniciar soporte nutricional por el Comité de la ESPGHAN	100
Tabla XI. Registro completo de variables recogidas de los pacientes seleccionados en el estudio nutricional.....	126
Tabla XII. Clasificación de los diagnósticos de los pacientes incluidos según la <i>Association for Children with Life-threatening or Terminal Conditions and their Families</i> (ACT).....	129
Tabla XIII. Variables descriptivas demográficas, clínicas y antropométricas de los pacientes incluidos en el estudio.....	130
Tabla XIV. Pruebas ómnibus de coeficientes de modelo de regresión logística binaria.....	138
Tabla XV. Resumen del modelo de regresión logística binaria.....	138
Tabla XVI. Prueba de Hosmer y Lemeshow de regresión logística binaria.....	138
Tabla XVII. Tabla de contingencia para la prueba de Hosmer y Lemeshow de regresión logística binaria.....	139

Tabla XVIII. Tabla de clasificación de regresión logística binaria	139
Tabla XIX. Variables en la ecuación de regresión logística binaria	139
Tabla XX. Análisis de los resultados obtenidos al realizar la comparación de variables nutricionales cualitativas entre los grupos de pacientes con patología neurológica y el grupo con patología no neurológica.....	142
Tabla XXI. Análisis de los resultados obtenidos al realizar la comparación de variables nutricionales cuantitativas entre el grupo de pacientes con patología neurológica y el grupo de pacientes con patología no neurológica	143

ÍNDICE DE GRÁFICOS, FIGURAS E IMÁGENES

GRÁFICOS

Gráfico I. Causas previsibles de muerte en neonatos en el año 2022 en España.....	32
Gráfico II. Causas previsibles de muerte en niños y jóvenes entre 1 y 14 años en el año 2022 en España.....	33
Gráfico III. Causas previsibles de muerte en jóvenes entre 14 y 19 años en el año 2022 en España.....	34
Gráfico IV. Evolución de la mortalidad en el grupo poblacional entre 14-19 años desde el año 2008 hasta el 2022 en España.....	35
Gráfico V. Distribución de las causas de mortalidad infanto-juvenil en previsibles y no previsibles según grupos de edad en 2022 en España.....	36
Gráfico VI. Distribución de causas previsibles de muerte infanto-juvenil en España en 2022.....	36
Gráfico VII. Evolución de la mortalidad infanto-juvenil en los últimos 15 años.....	37
Gráfico VIII. Prevalencia de condiciones limitantes para la vida en niños en Reino Unido entre los años 2000-2010.....	39
Gráfico IX. Tendencia de prevalencia de enfermedades condicionantes para la vida en menores de 18 años en una comunidad autónoma española entre 2001 y 2021..	40
Gráfico X. Prevalencia de desnutrición según gravedad.....	132
Gráfico XI. Prevalencia de desnutrición según tiempo de evolución.....	132
Gráfico XII. Porcentaje de calorías perdidas con respecto a las necesidades diarias.....	134
Gráfico XIII. Intervenciones nutricionales previas y posteriores al estudio.....	136
Gráfico XVI. Comparación entre las intervenciones nutricionales previas al estudio y el resultado tras las intervenciones posteriores.....	137

FIGURAS

Figura I. Punto de inflexión.....	45
Figura II. Servicios de cuidados paliativos pediátricos y país con estándares y normas para su provisión en Europa.....	53
Figura III: Mapa de las unidades y equipos de cuidados paliativos pediátricos en España.....	55
Figura IV. Algoritmo de actuación para la intervención nutricional de pacientes en cuidados paliativos pediátricos.....	106

IMÁGENES

Imagen I. Hospicio Saint Christopher, Londres. Fotografía de Stephen Craven (2005).....	24
Imagen II. Cicely Saunders (1918-2005), fundadora y presidenta del Hospicio St Christopher (Reino Unido).....	25
Imagen III. Medición de la longitud de la tibia según Stevenson et al.....	84

ABREVIATURAS

AAP: Academia Americana de Pediatría

ACT: Association for Children with Life-threatening or Terminal Conditions and their Families (Asociación de familias con niños que padecen condiciones que amenazan o limitan su vida)

ADINO: Atención Domiciliaria Infantil al Niño Oncológico

ADIPEN: Atención Domiciliaria Pediátrica y Neonatal

ASPANION: Asociación de Padres de Niños Oncológicos

CIE-10: Clasificación Internacional de Enfermedades, 10.^a edición

DDS: Dysphagia Disorders Survey (Encuesta de Trastornos de Disfagia)

DE: Desviación Estándar

DOF: Disfagia Orofaringea

EAPC: European Association of Palliative Care (Asociación Europea de Cuidados Paliativos)

EE. UU.: Estados Unidos de América

ENALIA: Atlas Fotográfico para la Encuesta Nacional de Alimentación en la población Infantil y Adolescente

ESPGHAN: European Society for Paediatric Gastroenterology Hepatology and Nutrition (Sociedad Europea de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica)

FAF: Factor de Actividad Física

GER: Gasto Energético en Reposo

GET: Gasto Energético Total

GMFCS: Gross Motor Function Classification System (Sistema de Clasificación de la Función Motora Gruesa)

GOPPaCs: Global Overview – Paediatric Palliative Care Standards (Visión Global de los Estándares de Cuidados Paliativos Pediátricos)

IGF-1: Insulin-like Growth Factor 1 (Factor de crecimiento insulinoide 1)

IMC: Índice de Masa Corporal

N: Número de pacientes

OMS: Organización Mundial de la Salud

Pedi-EAT-10: Pediatric Eating Assessment Tool-10 (Herramienta para la Valoración Alimenticia Pediátrica-10)

PDRSI: Pediatric Dysphagia Risk Screening Instrument (Instrumento de Screening para el Riesgo de Disfagia en Pediatría)

PENIA: Plan Estratégico Nacional de la Infancia y Adolescencia

SECPAL: Sociedad Española de Cuidados Paliativos Pediátricos

SOMA: Schedule for Oral Motor Assessment (Cronograma para la valoración motora oral)

RIC: Rango Intercuartílico

TM: Termogénesis inducida por alimentos

UAIDP: Unidad de Asistencia Intensiva Domiciliaria Pediátrica del Hospital Clínico de Valencia

UCIP: Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos

UCPP: Unidad de Cuidados Paliativos Pediátricos



INTRODUCCIÓN Y MARCO TEÓRICO

1.1. CUIDADOS PALIATIVOS: DEFINICIÓN Y PRINCIPIOS

Con la progresiva tecnificación de la medicina y el continuo desarrollo de nuevas terapias, se ha conseguido una prolongación de la supervivencia en muchas patologías que hasta hace unas décadas parecía impensable. Por consiguiente, los pacientes viven muchos más años, pero con mayor carga de enfermedades irreversibles e incurables, con gran impacto sintomático tanto sobre ellos como en su red de cuidados.

La Organización Mundial de la Salud (OMS) define los cuidados paliativos como «el enfoque que mejora la calidad de vida de pacientes y familias que se enfrentan a los problemas asociados a enfermedades amenazantes para la vida, a través de la prevención y el alivio del sufrimiento, por medio de la identificación temprana, la impecable evaluación y tratamiento del dolor, así como de otros problemas físicos, psicosociales y espirituales». Considera que el equipo sociosanitario debe aproximarse a los enfermos y a sus familiares con el objetivo de responder a sus necesidades. La asistencia paliativa ofrece un sistema de apoyo para ayudar a los pacientes a vivir tan activamente como sea posible hasta el momento de su muerte. Esa labor comprende también la atención familiar y apoyo psicológico en el duelo, durante la vida y tras el fallecimiento del paciente.¹

La OMS también describe las características propias de los cuidados paliativos, que se enumeran a continuación:

- Proporcionan el alivio del dolor y de otros síntomas que producen sufrimiento.
- Promocionan la vida y consideran la muerte como un proceso natural.
- No se proponen acelerar el proceso de morir ni retrasarlo.
- Integran los aspectos psicosociales y espirituales en los cuidados del paciente.
- Tienen en cuenta el soporte y los recursos necesarios para ayudar a los pacientes a vivir de la manera más activa posible hasta su muerte.

- Ofrecen apoyo a los familiares y a los allegados durante la enfermedad y el duelo.
- Mejoran la calidad de vida del paciente.
- Se aplican desde las fases tempranas de la enfermedad junto con otras terapias dirigidas a prolongar la vida (como la quimioterapia, radioterapia, etc.).
- Incluyen también las investigaciones necesarias para comprender mejor y manejar situaciones clínicas complejas.

Sus objetivos fundamentales son:¹

- Atender al dolor, otros síntomas físicos y a las necesidades emocionales, sociales, espirituales y aspectos prácticos del cuidado de enfermos y familiares.
- Ofrecer información, comunicación y apoyo emocional, asegurando al enfermo ser escuchado, participar en las decisiones, obtener respuestas honestas y claras, así como expresar sus emociones.
- Asegurar la continuidad asistencial a lo largo de su evolución, estableciendo mecanismos de coordinación entre todos los niveles y recursos implicados.

Los principios básicos en los que se basan los cuidados paliativos son:¹

- a. La atención es integral. Se atiende al paciente como persona, a todas sus necesidades físicas, psicológicas, sociales y espirituales.
- b. La unidad de atención es el paciente y su familia. La familia forma parte fundamental del enfermo desde el primer momento de la intervención, como estructura cuidadora y principal apoyo del paciente, tanto a la hora de tomar decisiones, como de afrontar las distintas fases de la enfermedad. Los cuidados paliativos reconocen los sistemas de creencias

y valores de cada miembro de la familia. El duelo forma parte de la atención paliativa desde mucho antes del fallecimiento del paciente.

- c. Concepción activa, viva y rehabilitadora. Los cuidados paliativos consideran al paciente como una persona viva hasta el mismo momento de la muerte. Buscan que viva su vida lo más plenamente posible, fijando distintos objetivos terapéuticos que respondan al bien del paciente en cada momento.
- d. Objetivo de bienestar y calidad de vida. El fin de los cuidados paliativos no es prolongar la supervivencia, sino conseguir la más alta calidad de vida para el paciente y su familia a lo largo de todo el proceso.
- e. Dignidad y autonomía. El paciente es el principal actor en el proceso de la enfermedad avanzada hasta el mismo momento del fallecimiento y es el que debe de tomar las decisiones en el ámbito de una correcta información y comunicación con el equipo terapéutico.
- f. Control de síntomas. No solo es importante la enfermedad que el paciente padece, sino la repercusión que ocasiona dicha enfermedad. Por eso no hace exclusivamente un tratamiento etiológico, sino sobre todo sintomático. Para conseguir un adecuado control de síntomas, es necesario evaluar las posibles causas, la intensidad con que se presentan dichos síntomas y, si fuera posible, tratar de prevenirlos.
- g. Apoyo emocional y comunicación. Si en algo se diferencian los cuidados paliativos con la medicina curativa es precisamente en la importancia que toma el paciente y su familia en la toma de decisiones a lo largo de la enfermedad. Para ello, es necesario mejorar la comunicación entre el equipo terapéutico y el paciente. El apoyo emocional forma parte fundamental en esa relación.
- h. Cambio de la organización. Los cuidados paliativos basan su estructura en centrar toda la atención en el propio paciente y su familia, intentando

que sea el domicilio el lugar de preferencia de los cuidados, siempre que el propio paciente lo desee y las condiciones lo permitan.

- i. Equipo interdisciplinar. La atención paliativa requiere un abordaje multiprofesional para poder atender todos los aspectos que la enfermedad presenta. Medicina, enfermería, trabajo social y psicología son las profesiones imprescindibles que el equipo de cuidados paliativos debe de incluir. Además, debe de existir una adecuada coordinación con todos los servicios implicados en la atención paliativa: oncología médica y radioterápica, neurología, medicina interna, pediatría, geriatría, rehabilitación, radiología intervencionista, urgencias, cuidados intensivos, unidad de dolor y cualquier otro servicio que pueda atender patología crónica avanzada, en situación paliativa.

1.2. CUIDADOS PALIATIVOS: EVOLUCIÓN Y DESARROLLO

Los cuidados paliativos surgen de la necesidad ineludible de los profesionales sanitarios de aliviar y cuidar cuando no es posible curar.²

La evolución en la atención a los pacientes diagnosticados de enfermedades terminales comenzó en Inglaterra. A finales de la década de 1950, Cicely Saunders (enfermera, trabajadora social, teóloga y médica) fue consciente de las carencias en los cuidados hospitalarios que experimentaban los pacientes incurables antes de morir. Inició en Gran Bretaña el movimiento “Hospice”, que suponía un nuevo concepto de abordaje global para enfrentarse a una gran variedad de síntomas y al sufrimiento que experimentan los enfermos terminales. Este movimiento nació en el hospicio Saint Christopher (1967) en Londres y posteriormente se extendió por todo el mundo. Este centro fue creado sobre el principio de dar atención a pacientes incurables o con enfermedades avanzadas, tratando de aliviar el dolor y otros síntomas, junto con un cuidado holístico que contemplara las necesidades físicas,

sociales, psicológicas y espirituales de los pacientes, de sus familiares y de sus amigos.³⁻⁴

Imagen I. Hospicio Saint Christopher, Londres. Fotografía de Stephen Craven (2005).
Recuperada en: www.stchristophers.org.uk.



Con esta perspectiva multidisciplinar, se enfatizaban las terapias paliativas frente a las curativas, promoviendo la calidad de vida frente a la “cantidad” de vida.⁵ Es por este motivo por el que Cicely Saunders está considerada como la fundadora de la atención paliativa moderna.^{4,6}

Imagen II. Cicely Saunders (1918-2005), fundadora y presidenta del Hospicio St Christopher (Reino Unido). Fotografía de C. Djanogly, en European Association por Palliative Care (2018). Cicely Saunders – celebrating a centenary, recuperado en: <https://eapcnet.wordpress.com>



“Tú importas por ser tú. Importas hasta el último momento de tu vida y haremos todo lo que esté a nuestro alcance no solo para ayudarte a morir en paz, sino también a vivir hasta el día que mueras.” Cicely Saunders (1918-2005)⁴.

Desde el modelo de “hospicio independiente” de St. Christopher surgen otros modelos para la atención a pacientes con enfermedades incurables como el modelo de “unidad de cuidados paliativos”, el modelo de “atención domiciliaria” o el de “equipo de apoyo hospitalario”. En el primer caso, se trata de una unidad dentro de

un recinto hospitalario incorporada dentro del propio edificio o en uno aislado, aunque dependiente del hospital. En el segundo caso, es un equipo multidisciplinar el que se desplaza para dar asistencia a domicilio. En el tercer caso, es un equipo que funciona como consultorio, por lo que los cuidados paliativos están integrados en la práctica médica general y, de esta forma, se ofrece continuidad asistencial a los pacientes.⁷

Las ideas de Cicely Saunders se fueron expandiendo internacionalmente de forma progresiva. Hoy, los cuidados paliativos se siguen desarrollando por todo el mundo y la necesidad seguirá aumentando como consecuencia de la creciente carga que representan las enfermedades no transmisibles y del proceso de envejecimiento de la población.¹

1.3. CUIDADOS PALIATIVOS PEDIÁTRICOS

La atención paliativa pediátrica es una extensión de los cuidados paliativos en adultos, una forma de atención especializada que busca maximizar la calidad de vida actual adaptando los principios a los niños, niñas y adolescentes, a sus familias y a otras personas implicadas que se enfrentan a la probabilidad de una muerte inminente o sufren las secuelas y repercusiones de un fallecimiento.⁸

Emerge en Reino Unido también, en Oxford, donde se funda el primer centro pediátrico enmarcado en el movimiento *Hospice*, por la Hermana Frances Dominica. El hospicio, conocido como “Helen House” (1982), proporciona atención paliativa, de relevo, al final de la vida y de duelo a niños con enfermedades limitantes y a sus familias. Desde entonces, esta filosofía se ha ido expandiendo, sobre todo hacia Estados Unidos y Canadá.⁹

Los cuidados paliativos pediátricos consisten en la atención activa de las necesidades físicas, psicológicas, sociales y espirituales del niño con enfermedad incurable y apoyo a su familia. Se inician en el momento del diagnóstico de la enfermedad, continúan durante toda la vida del niño, independientemente de que

reciba tratamiento específico para su enfermedad, y se mantienen durante el proceso de duelo. Tienen como objetivo velar por el mejor interés del niño y proteger sus derechos. La atención paliativa se adapta a las necesidades de cada paciente en cada momento de su vida.^{1, 10-11}

Tiene una serie de características fundamentales, ya que la atención paliativa pediátrica es:¹¹

- Integral, se atiende al niño como persona: atención de todas las necesidades físicas, psicológicas, sociales y espirituales. Incluye el apoyo a la familia. La unidad de atención es el niño y su familia.
- Multidisciplinar, atención coordinada de diferentes especialistas. Las necesidades son atendidas por el profesional con mayor competencia para ello (pediatras generales, pediatras especialistas, cirujanos, enfermeros, psicólogos y trabajadores sociales, etc.), en función de objetivos terapéuticos comunes establecidos por dicho grupo.
- Coordinada, el niño se beneficia de los recursos sanitarios y sociales pertinentes según la cercanía a su domicilio, así como de atención domiciliaria en caso de que sea necesario y posible.
- Planificadora, el equipo de profesionales deberá establecer objetivos terapéuticos y elaborar un plan de atención ante posibles complicaciones futuras. Este plan deberá modificarse cuando las necesidades del paciente vayan cambiando.

1.3.1. EPIDEMIOLOGÍA

1.3.1.1. MORTALIDAD INFANTO-JUVENIL

Según los datos recogidos por el Instituto Nacional de Estadística, en el año 2022 (último año disponible para consulta) en España fallecieron un total de 2.023 niños y niñas con edades comprendidas entre el nacimiento y los 19 años (menores de 20 años). Se incluyen hasta los 19 años porque en algunas comunidades autónomas se atienden pacientes en el servicio de pediatría hasta los 18-19 años.¹²

Para presentar los datos, se han dividido las causas de muerte en dos grupos, como se explica a continuación:

- Causas no previsibles de muerte: son aquellas muertes ocasionadas de forma brusca e inesperada en un paciente con buen estado de salud previo (como accidentes de tráfico, intoxicaciones, muerte súbita del lactante, ahogamientos...). Todos estos niños serían pacientes que en principio quedarían excluidos de los programas de cuidados paliativos, aunque los profesionales que los atiendan deberían emplear un enfoque paliativo en la atención.
- Causas previsibles de muerte: son aquellas que amenazan o limitan la vida de un paciente ocasionando un deterioro de su calidad de vida. Estos pacientes se consideran tributarios de recibir cuidados paliativos pediátricos. Por ejemplo, enfermedades oncológicas, neurodegenerativas, metabólicas, etc.

Actualmente, en la literatura existen varios autores que han elaborado un listado de estas enfermedades según la codificación CIE-10, tal y como se muestra en la Tabla I ¹³⁻¹⁵ y en el Anexo I.

Tabla I. Códigos CIE-10 de enfermedades susceptibles de cuidados paliativos pediátricos (muertes previsibles).

CAUSA DE DEFUNCIÓN	CÓDIGO CIE-10
Enfermedades infecciosas y parasitarias	A17, A81.0, A81.1, B20-B24
Tumores	C00-C97
Enfermedades de la sangre y de los órganos hematopoyéticos, y ciertos trastornos que afectan al mecanismo de la inmunidad	D33, D43, D44.4, D48, D56.1, D61, D61.9, D70, D76.1, D81, D82.1, D83, D89.1
Enfermedades endocrinas, nutricionales y metabólicas	E31.0, E34.8, E70.2, E71, E72, E74-77, E79.1, E83.0, E84, E88.0, E88.1
Trastornos mentales y del comportamiento	F80.3, F84.2
Enfermedades del sistema nervioso	G10, G11.1, G11.3, G12, G20, G23.0, G23.8, G31.8, G31.9, G35, G40.4, G40.5, G60.0, G60.1, G70.2, G70.9, G71.0, G71.1, G71.2, G71.3, G80.0, G80.8, G82.3, G82.4, G82.5, G93.4, G93.6, G93.7

Enfermedades del ojo y sus anejos	H11.1, H35.5, H49.8
Enfermedades del sistema circulatorio	I21, I27.0, I42, I61.3, I81
Enfermedades del sistema respiratorio	J84.1, J96, J98.4
Enfermedades del sistema digestivo	K55.0, K55.9, K72, K74, K76.5, K86.8
Enfermedades del sistema osteomuscular y del tejido conjuntivo	M31.3, M32.1, M89.5
Enfermedades del sistema genitourinario	N17-N19, N25.8
Ciertas afecciones originadas en el período perinatal	P10.1, P11.2, P21.0, P28.5, P29.0, P29.3, P35.0, P35.1, P35.8, P37.1, P52.4, P52.5, P52.9, P83.2, P91.2, P91.6, P96.0
Malformaciones congénitas, deformidades y anomalías cromosómicas	Q00.0, Q01, Q03.1, Q03.9, Q04.0, Q04.2, Q04.3, Q04.4, Q04.6, Q04.9, Q07.0, Q20.0, Q20.3, Q20.4, Q20.6, Q20.8, Q21.3, Q21.8, Q22.0, Q22.1, Q22.4, Q22.5, Q22.6, Q23.0, Q23.2, Q23.4, Q23.9, Q25.4, Q25.6, Q26.2, Q26.4, Q26.8, Q28.2, Q32.1, Q33.6, Q39.8, Q41.0, Q41.9, Q43.7, Q44.2, Q44.5, Q44.7, Q60.1, Q60.6, Q61.4, Q61.9, Q64.2, Q74.3, Q74.8, Q75.0, Q77.2,

	Q77.3, Q77.4, Q78.0, Q78.5, Q79.2, Q79.3, Q80.4, Q81, Q82.1, Q82.4, Q85.8, Q86.0, Q87.0, Q87.1, Q87.2, Q87.8, Q91, Q92.0, Q92.1, Q92.4, Q92.7, Q92.8, Q93.2, Q93.3, Q93.4, Q93.5, Q93.8, Q95.2
Lesiones traumáticas, envenenamientos y otras consecuencias de causas externas	T86.0, T86.2
Factores que influyen en el estado de salud y contacto con los servicios sanitarios	Z51.5

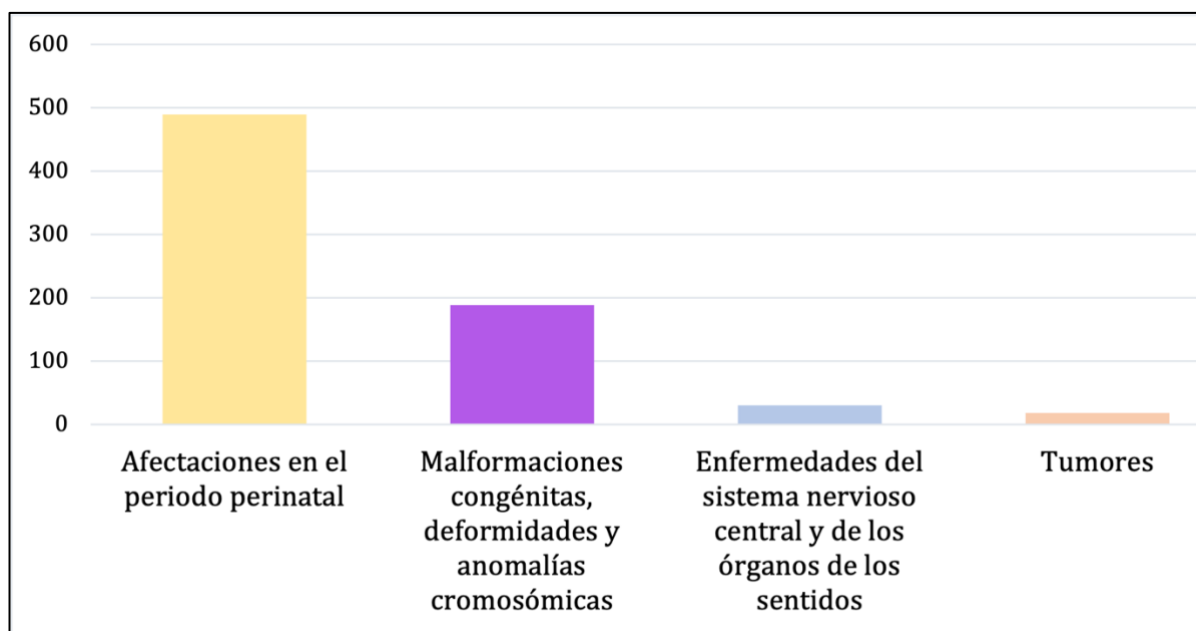
Se presenta a continuación los datos de mortalidad infanto-juvenil de 2022 en España, según grupos etarios y causas previsibles.¹²

A. Neonatos (de 0 a 28 días): fallecieron 869, que supone una tasa de mortalidad infantil de 1.74 defunciones por cada mil nacidos vivos. Entra las causas previsibles (83%) más frecuentes de fallecimiento se encuentran:

- a. Afectaciones en el periodo perinatal: 489 (56%).
- b. Malformaciones congénitas, deformidades y anomalías cromosómicas: 188 (22%).

- c. Enfermedades del sistema nervioso central y de los órganos de los sentidos: 30 (3%).
- d. Tumores: 18 (2%).

Gráfico I. Causas previsibles de muerte en neonatos en el año 2022 en España (datos extraídos del Instituto Nacional de Estadística).

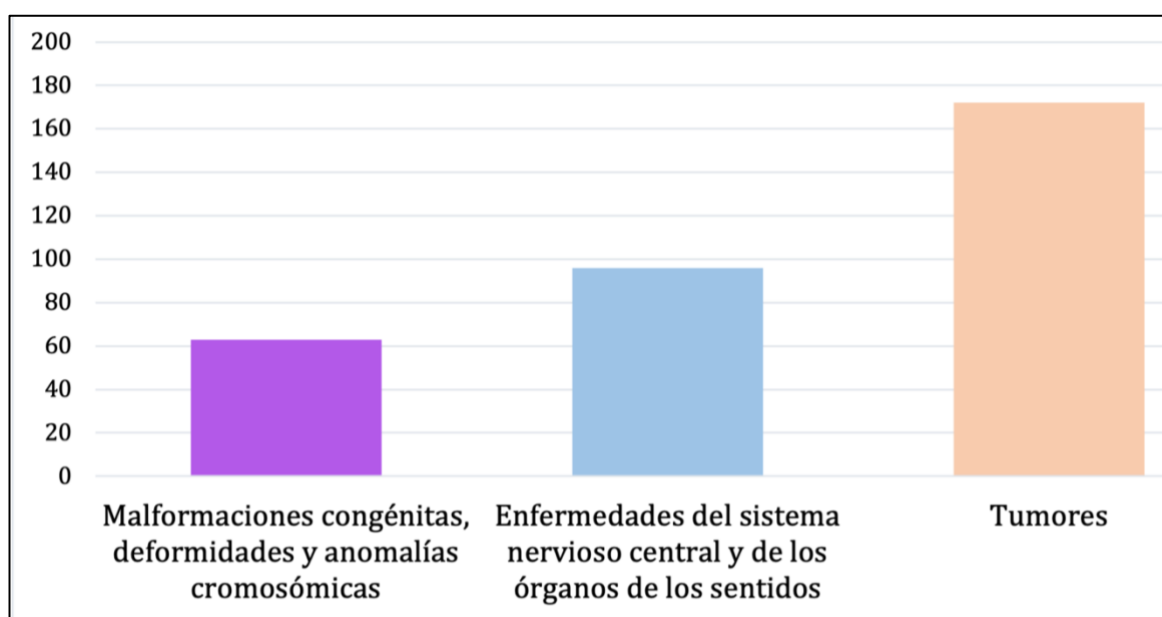


B. Niños entre 1-14 años: fallecieron 679, que supone una tasa de mortalidad de 0.11 defunciones por cada mil habitantes de este grupo poblacional. Entre las causas previsibles en este grupo de edad (49%) se encuentran:

- a. Tumores: 172 (26%).

- b. Enfermedades del sistema nervioso central y de los órganos de los sentidos: 96 (14%).
- c. Malformaciones congénitas, deformidades y anomalías cromosómicas: 63 (9%).

Gráfico II. Causas previsibles de muerte en niños y jóvenes entre 1 y 14 años en el año 2022 en España (datos extraídos del Instituto Nacional de Estadística).

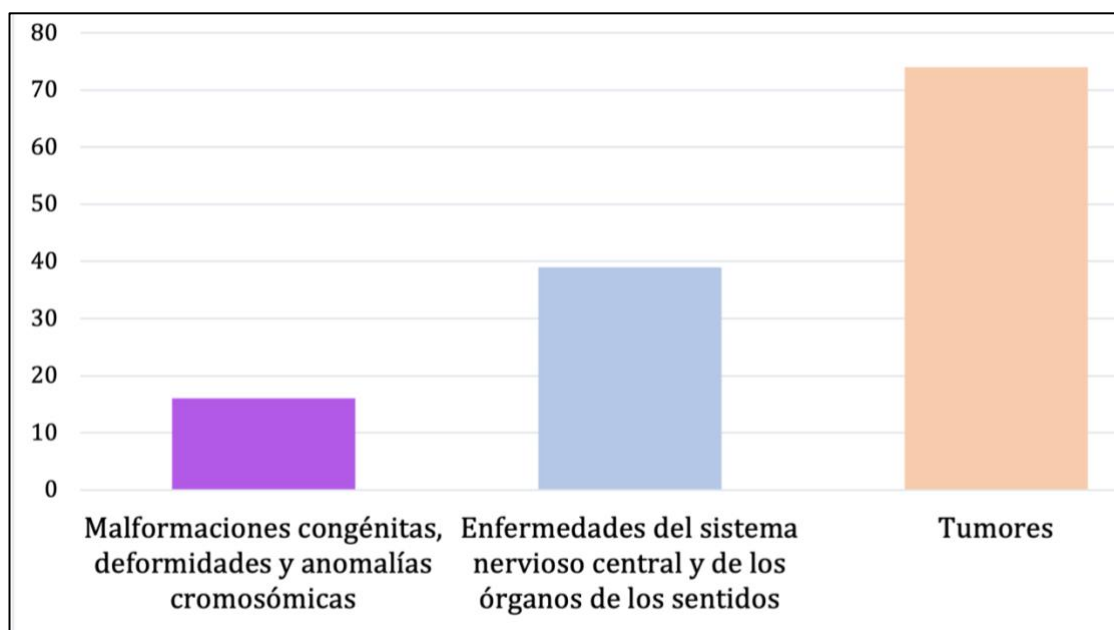


C. Jóvenes entre 15-19 años: fallecieron 475, que supone una tasa de mortalidad de 0.19 defunciones por cada mil habitantes de este grupo poblacional. Entre las causas previsibles de muerte (31%), las más frecuentes han sido:

- a. Tumores: 74 (15%).
- b. Enfermedades del sistema nervioso central y de los órganos de los sentidos: 39 (8%).

- c. Malformaciones congénitas, deformidades y anomalías cromosómicas: 16 (3%).
- d. Otras causas previsibles de muerte: 26 (5%).

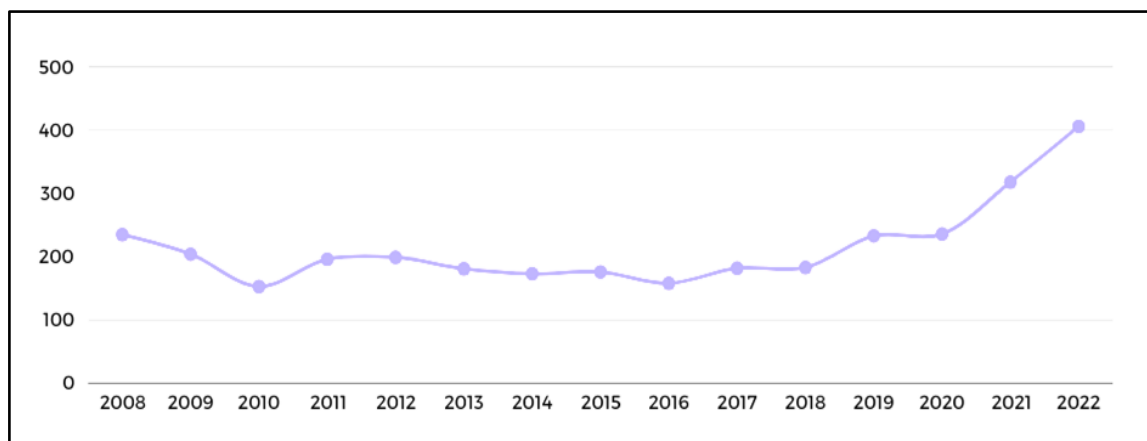
Gráfico III. Causas previsibles de muerte en jóvenes entre 14 y 19 años en el año 2022 en España (datos extraídos del Instituto Nacional de Estadística).



Cabe resaltar que, aunque no sea relevante para el presente estudio, en este grupo de edad destacan los fallecimientos por causas externas (clasificadas dentro de las **causas no previsibles de muerte** [69%]) como accidentes de tráfico, caídas accidentales, ahogamientos, suicidios, agresiones u homicidios, que suponen un total de 235 (49%). De hecho, a pesar de que, en la última década, la tasa de mortalidad en menores de 19 años había descendido, en los últimos 3-4 años ha aumentado significativamente a expensas principalmente del aumento de mortalidad por causas externas en

los jóvenes de entre 14 y 19 años. Estos datos se muestran a continuación en el Gráfico IV.

Gráfico IV. Evolución de la mortalidad en el grupo poblacional entre 14-19 años desde el año 2008 hasta el 2022 en España (datos extraídos del Instituto Nacional de Estadística).



Como hemos podido analizar, según los datos de mortalidad de España, casi la mitad de los fallecimientos ocurren en época neonatal (41%) y son debidos a afecciones originadas en el periodo perinatal y malformación y alteraciones cromosómicas. En los pacientes mayores de un año, casi el 60% fallecen por causas previsibles, siendo un aproximadamente la mitad por enfermedades oncológicas y a otra mitad por enfermedades no oncológicas, tal y como podemos observar en los Gráficos V y VI. Por tanto, si solo tenemos en cuenta las cifras de mortalidad, unos 1200 niños cada año en España se podrían beneficiar de un programa de cuidados paliativos.

Gráfico V. Distribución de las causas de mortalidad infanto-juvenil en previsibles y no previsibles según grupos de edad en 2022 en España (datos extraídos del Instituto Nacional de Estadística).

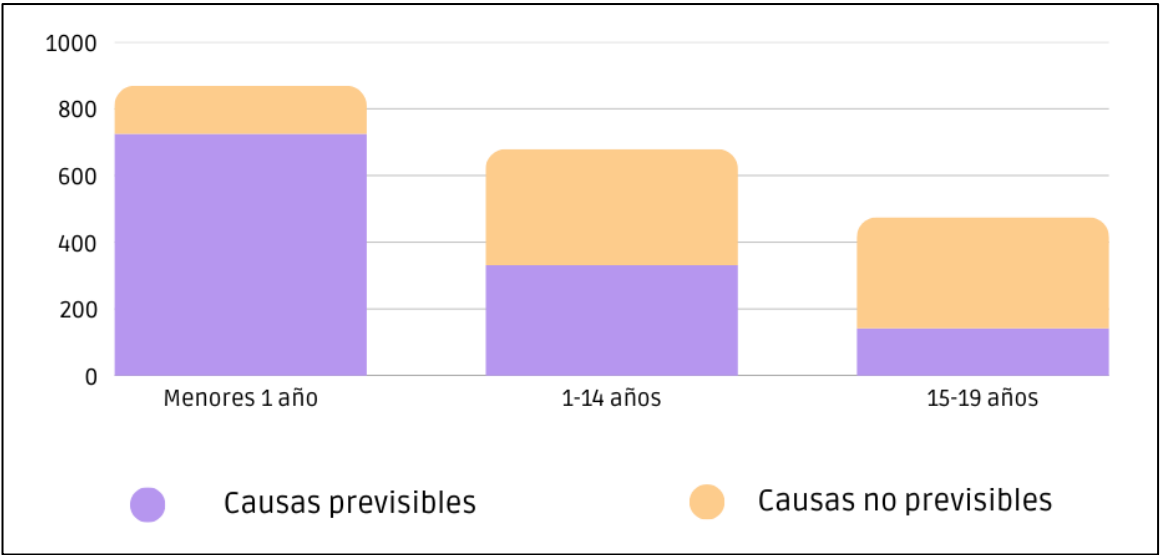
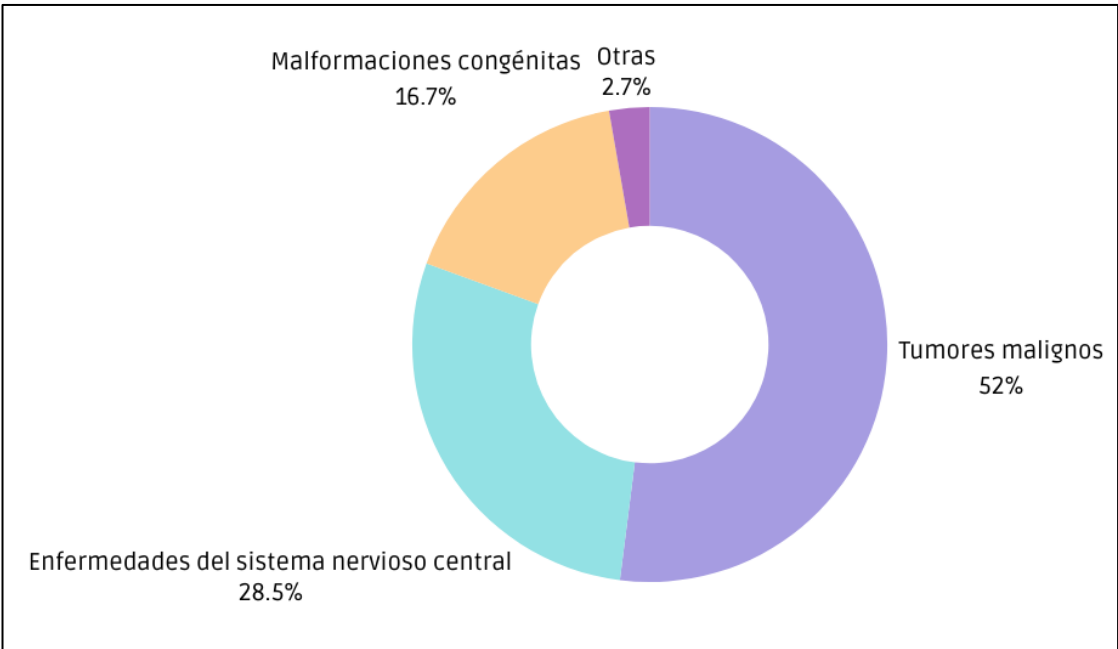
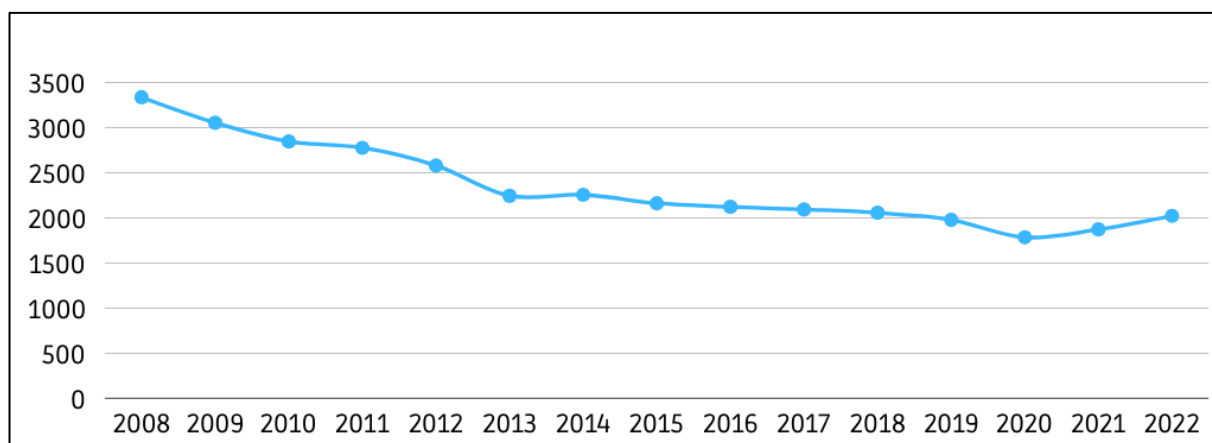


Gráfico VI. Distribución de causas previsibles de muerte infanto-juvenil en España en 2022 (datos extraídos del Instituto Nacional de Estadística).



Sin embargo, no se debe poner el foco únicamente en los datos de mortalidad, ya que según establece la OMS, los cuidados paliativos pediátricos «comienzan cuando se diagnostica una enfermedad que amenaza o limita la vida de un niño y continúan durante toda la evolución de la enfermedad...».¹ Si bien es cierto que la mortalidad en niños ha descendido en las últimas décadas (excepto en los últimos 2 años, que ha aumentado por las causas que hemos comentado previamente) y la tendencia es a disminuir el número de muertes por causas previsibles, la prevalencia de enfermedades que actualmente no tienen cura ha aumentado (véase Gráfico VII). Es decir, cada vez hay más niños y niñas con patologías que limitan o amenazan su vida que sobreviven en situación de alta vulnerabilidad y fragilidad.

Gráfico VII. Evolución de la mortalidad infanto-juvenil en los últimos 15 años (datos extraídos del Instituto Nacional de Estadística).



Por este motivo, además de valorar las cifras de mortalidad, también es fundamental valorar los datos de prevalencia de las enfermedades que amenazan o limitan la vida en la edad pediátrica.

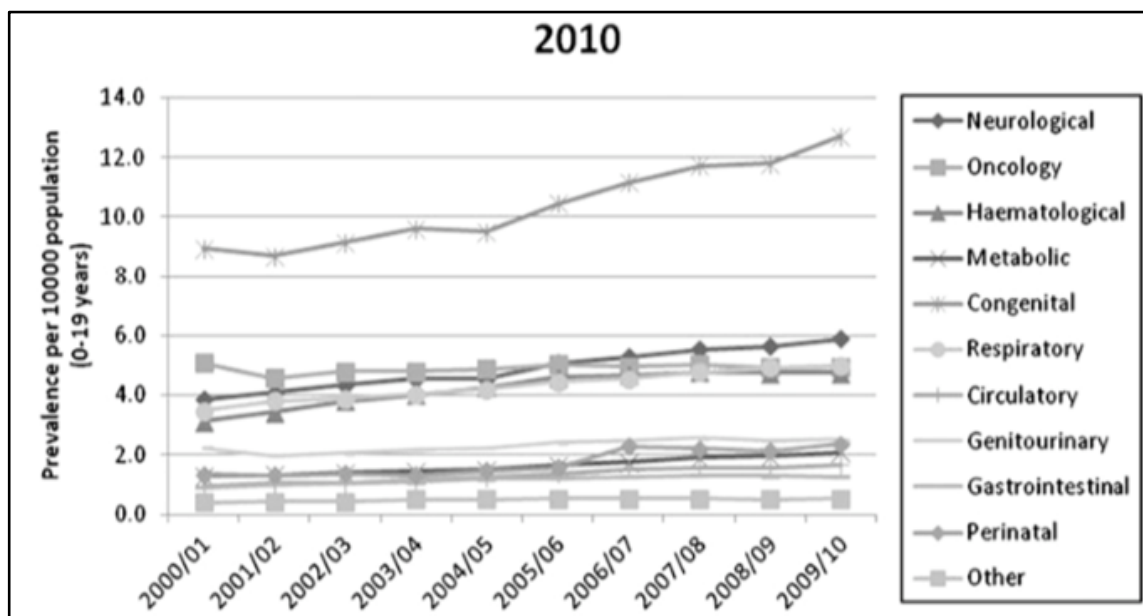
1.3.1.2. PREVALENCIA DE ENFERMEDADES LIMITANTES

Hasta hace relativamente poco tiempo no existían estudios en España sobre la prevalencia de las enfermedades que amenazan o limitan la vida en pediatría. Sin embargo, sí se habían obtenido estimaciones a través de estudios realizados en otros países,¹⁶⁻¹⁷ como se describe a continuación.

En un estudio publicado en el año 2017, se analizaron datos de 23 países que representaban a casi el 60% de la población mundial. Este estudio tenía por objetivo realizar una estimación global de la necesidad mundial de cuidados paliativos pediátricos. Se concluyó que más de 21 millones de niños y niñas en todo el mundo anualmente fueron subsidiarios de atención paliativa. Entre estos, más de 8 millones (38%) requieren algún grado de cuidados paliativos pediátricos especializado. La necesidad estimada de cuidados paliativos pediátricos osciló entre 20 por cada 10.000 niños en Reino Unido a más de 120 por 10.000 en Zimbabue.¹⁸

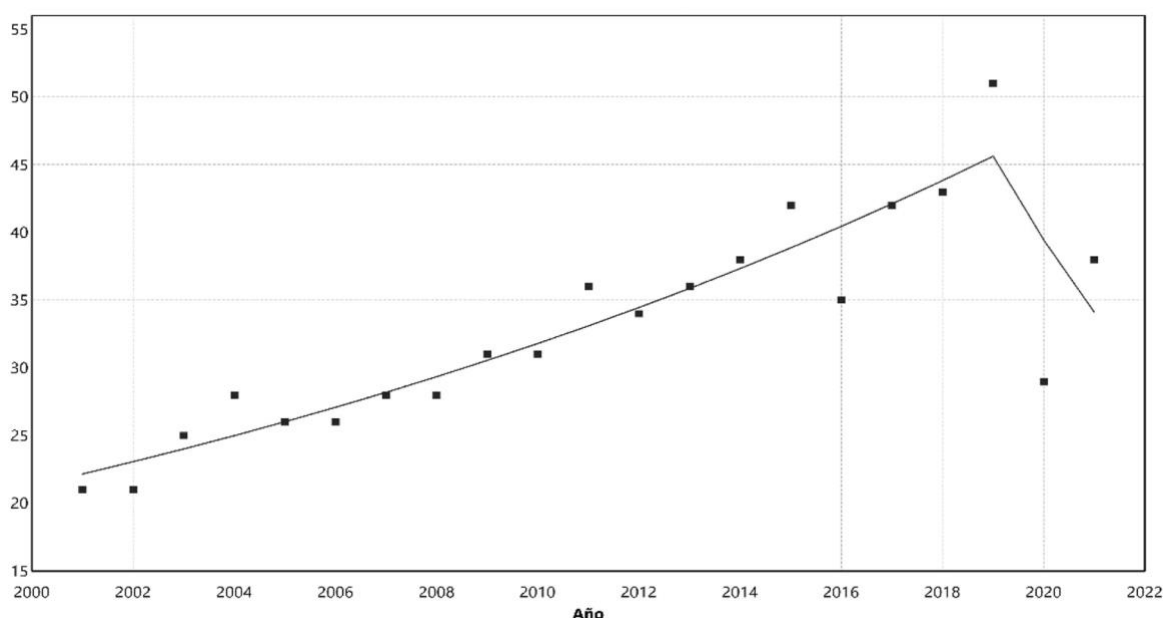
En otro estudio realizado en el año 2012 en Reino Unido, se analizan datos de prevalencia en el periodo comprendido entre 2000-2010 en dicho país y se objetiva un aumento anual del número de niños afectados de enfermedades limitantes o amenazantes para la vida. Los resultados que obtuvieron indican que la prevalencia había aumentado significativamente respecto a las estimaciones reportadas anteriormente en niños y jóvenes menores de 19 años (25 por 10.000 habitantes), llegando hasta 32 por 10.000 habitantes en el último año analizado (*véase* Gráfico VIII).¹⁵ Esto supone una mayor necesidad de equipos especializados en cuidados paliativos pediátricos.

Gráfico VIII. Prevalencia de condiciones limitantes para la vida en niños en Reino Unido entre los años 2000-2010. Extraído de: Fraser L, Miller M, Hain R, et al. Rising national prevalence of life-limiting conditions in children in England. *Pediatrics* 2012;129:e923ee929.



Recientemente, en 2024, se ha publicado un artículo donde se objetiva un aumento en la prevalencia de enfermedades que limitan la vida en menores de 18 años en una comunidad autónoma de España desde 2001 hasta 2022.¹⁹ De hecho, la prevalencia ha ascendido de forma significativa desde un 20.7 por 10.000 habitantes en 2001 hasta un 51.3 por 10.000 habitantes en 2019, tal y como se muestra en el Gráfico IX a continuación. En este estudio, existe un punto de inflexión en esa tendencia creciente en 2019-2020 que los autores asocian a la pandemia COVID-19. En el estudio, entre los diagnósticos más frecuentes que padecen los pacientes con enfermedades limitantes (clasificados según el código CIE-10), destaca un 32% con enfermedades del aparato respiratorio, 29% con anomalías congénitas, un 17% con enfermedades con origen en el periodo perinatal, 15% de pacientes con enfermedades del sistema nervioso, un 9% de pacientes con neoplasmas y un 4.6% de pacientes con enfermedades de la sangre y los órganos hematopoyéticos.

Gráfico IX. Tendencia de prevalencia de enfermedades condicionantes para la vida en menores de 18 años en una comunidad autónoma española entre 2001 y 2021. Extraído de: Ochoa-Brezmes J, del Villar P, Andrés J, Marugán JM. Tendencia creciente de pacientes con condiciones limitantes para la vida y crónicos complejos. An Ped 2024. <https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2024.05.009>.



Por tanto, si extrapolamos la tasa de prevalencia para niños y jóvenes con enfermedades limitantes para la vida a toda la población española según los estudios comentados previamente,¹⁵⁻¹⁹ oscilaría entre 20-51 por cada 10.000 habitantes de entre 0-19 años. En cuanto a las condiciones limitantes o amenazantes para la vida que predominan en la infancia, los estudios pediátricos dictaminan que aproximadamente un 30 % padece enfermedades oncológicas y el 70 % restante comprende una combinación de patologías, principalmente neurodegenerativas, metabólicas y genéticas. De ellos, casi el 40% necesitará atención especializada de una unidad de cuidados paliativos pediátricos.

Si aplicamos esta estimación a la población infanto-juvenil española, que es de 8.060.403 personas (entre 0-19 años), según datos oficiales del Instituto Nacional de Estadística en el año 2022:¹²

Entre 16.121 - 41.350 niños y jóvenes padecerían una enfermedad limitante para la vida y, de ellos, el 40% aproximadamente necesitaría cuidados paliativos pediátricos (entre 6.448 - 16.540 pacientes).

Por tanto, si centráramos la necesidad de la creación de equipos de cuidados paliativos pediátricos en las cifras de mortalidad pediátrica debida a enfermedades que limitan la vida, como se viene haciendo clásicamente en los estudios de epidemiología de cuidados paliativos de adultos, tendríamos que, en España, unos 1.300 niños al año serían tributarios de atención paliativa; sin embargo si lo centramos en la prevalencia de dichas enfermedades tal y como marcan los estándares de cuidados paliativos pediátricos, vemos que se beneficiarían hasta 15 veces más pacientes (6.400-16.500 niños).

Es fundamental hacer más estudios de prevalencia nacionales para conocer los datos reales, ya que, además, es previsible que la prevalencia de dichas enfermedades vaya aumentando con el tiempo y, por lo tanto, sean necesarios más equipos de cuidados paliativos de atención pediátrica.

1.3.2. PACIENTES TRIBUTARIOS DE RECIBIR CUIDADOS PALIATIVOS PEDIÁTRICOS

En la infancia, las condiciones que requieren cuidados paliativos incluyen un grupo muy heterogéneo de patologías, que son muy diversas y diferentes a las de los adultos (donde los pacientes tienen enfermedades oncológicas mayoritariamente). Además, el tiempo de duración de los cuidados puede ser muy diferente según la enfermedad, suele ser difícil de predecir y las enfermedades con frecuencia son hereditarias. La alta prevalencia en la edad pediátrica de enfermedades raras y con pronósticos inciertos dificulta aún más el poder definir el tipo de atención idónea.²⁰⁻

21

En este contexto, se puede encontrar, por un lado, con enfermedades que limitan la vida, que corresponden a situaciones en que la muerte es prematura, aunque no inminente y, por otro lado, con enfermedades que amenazan la vida, que corresponderían a cualquier condición en la que el niño o la niña tiene una alta probabilidad de morir prematuramente, pero en la que también existe la posibilidad de supervivencia.

La Association for Children with Life-threatening or Terminal Conditions and their Families (ACT) en 2007 y los estándares internacionales sobre cuidados paliativos pediátricos actualizados (GO-PpaCS) en 2021, proponen cinco categorías de niños y niñas que deben recibir cuidados paliativos (*véase* Tabla II), aunque esto no significa que todos los pacientes a lo largo de su evolución clínica deban recibir atención por servicios específicos de cuidados paliativos pediátricos.²²⁻²³ Esta clasificación permite incluir en alguna de sus categorías, teóricamente, cualquier condición que limite la vida.

Tabla II. Categorías de la *Association for Children with Life-threatening or Terminal Conditions and their Families* (ACT) de niños que deben recibir cuidados paliativos, modificada en los estándares internacionales GO-PpaCS (Global Overview – Paediatric Palliative Care Standards).

CATEGORÍA	DESCRIPCIÓN	EJEMPLOS DE CONDICIONES
1	Pacientes con enfermedades amenazantes para la vida en las que existen tratamientos curativos posibles, aunque pueden fallar.	Cáncer Anomalías cardíacas Meningitis bacteriana
2	Pacientes con enfermedades en los que muerte prematura es inevitable, en los que puede haber periodos largos con tratamientos intensivos dirigidos a que el paciente pueda realizar una actividad normal.	Fibrosis quística Distrofias musculares VIH con tratamiento antirretroviral
3	Pacientes con enfermedades progresivas sin posibilidad de curación.	Mucopolisacaridosis VIH sin tratamiento antirretroviral
4	Pacientes con enfermedades no progresivas pero irreversibles, con necesidades de cuidados complejos y posibilidad de muerte prematura.	Parálisis cerebral grave Síndromes polimalformativos
5	Pacientes no nacidos que pueden no sobrevivir al parto, sobrevivir durante solo horas/días o aquellos que nacen con grandes malformaciones o desarrollan complicaciones en el periodo perinatal que desarrollan una enfermedad incurable.	Anencefalia Prematuridad extrema Encefalopatía hipóxico-isquémica

Este enfoque permite identificar a aquellos niños y a sus familias, para quienes resultaría beneficioso iniciar la discusión sobre la toma de decisiones, en relación a las diferentes alternativas de manejo, independientemente del estadio de la enfermedad, considerando su contexto biopsicosocial y su trayectoria de enfermedad. Al identificar a los pacientes dentro de alguna de estas categorías de la ACT en forma precoz, la planificación de los objetivos terapéuticos puede tener lugar en un momento en que el niño se encuentra en una condición estable y por lo tanto esta discusión es sentida por la familia como menos amenazante.

1.3.3. TRAYECTORIA DE ENFERMEDAD Y PUNTO DE INFLEXIÓN

Como ya hemos comentado previamente, tanto la Academia Americana de Pediatría (AAP) como la Asociación Europea de Cuidados Paliativos (EAPC) afirman que los cuidados paliativos deben estar presentes desde el momento del diagnóstico de la enfermedad o situación incurable o amenazante.²⁴⁻²⁶ Sin embargo, no quiere decir que todos los pacientes, a lo largo de toda su evolución clínica deban recibir atención por servicios específicos de cuidados paliativos pediátricos.

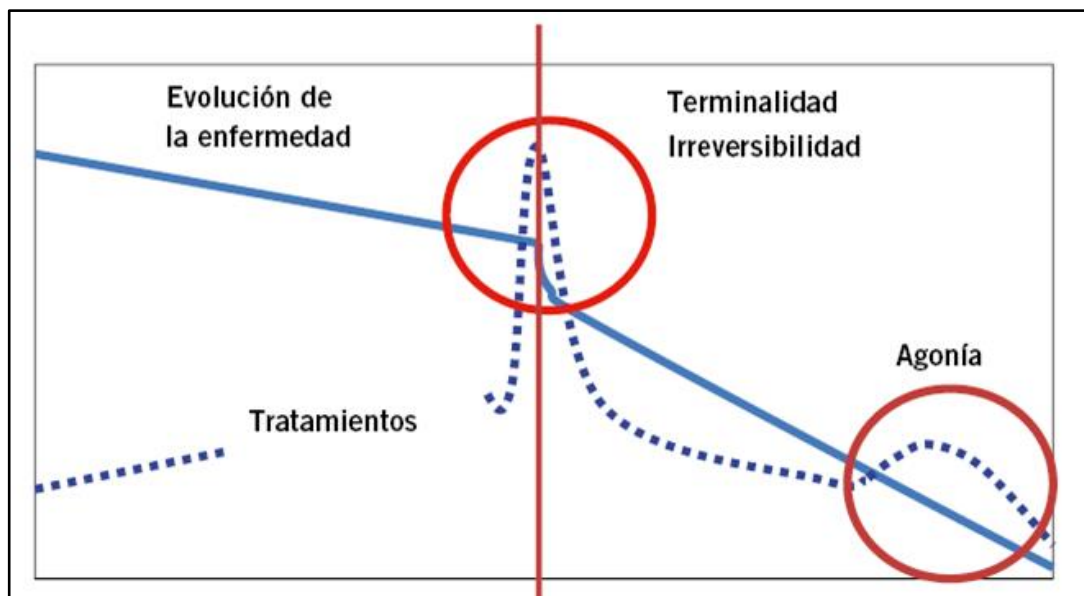
Esto significa que, en estos pacientes es necesario realizar desde el inicio una atención con enfoque paliativo. El enfoque paliativo supone atender al paciente como persona y aceptar la irreversibilidad del proceso que padece y la posibilidad de muerte como acontecimiento vital sin privarle de lo que necesita para estar bien. Este enfoque debe de ser ofrecido por todos los pediatras, independientemente del nivel asistencial en el que atiendan al paciente y su familia.¹¹ Sin embargo, la dificultad está en identificar en qué momento de su evolución pueden requerir la intervención de los servicios específicos de cuidados paliativos pediátricos.

En los cuidados paliativos pediátricos se observan, generalmente, trayectorias clínicas de larga evolución, variables y de duración impredecible. Es decir, la mayor parte no producen la muerte de forma inminente. El paciente puede vivir durante un tiempo con cuidados especiales sin grandes complicaciones. En un determinado momento, se puede incrementar el número de ingresos, infecciones, convulsiones... o puede observarse que, a pesar de la escalada de tratamientos, los beneficios para el niño o los intervalos libres de complicaciones son menores. Es en ese punto cuando se produce una inflexión en la evolución del paciente. En este contexto, el Dr. Ricardo Martino, referente nacional en los cuidados paliativos pediátricos en España, en 2007 describe el término “punto de inflexión”, que permite la identificación del momento en el que el paciente pasa a requerir atención especializada de cuidados paliativos.²⁷

Según describe el Dr. Martino, el “punto de inflexión” corresponde a “un periodo de tiempo en la vida del paciente en el que se identifica un cambio de tendencia en la trayectoria clínica de su enfermedad, manifestado 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 o recaída repetida de su proceso basal”.²⁷

Figura I. Punto de inflexión. De: Ortiz L y Martino RJ. Enfoque paliativo en Pediatría. *Pediatr Integral* 2016; XX (2): 131.e1–131.e7.



Es fundamental el reconocimiento y la detección de este punto para poder adecuar los objetivos terapéuticos al mejor interés del paciente, ya que de esta forma adaptamos los tratamientos a la evolución del paciente, intensificando el control de síntomas incluso al final de la vida. Si, por el contrario, no se reconoce o, reconociéndolo, se mantiene la escalada de tratamientos se puede correr el riesgo de caer en una actitud de obstinación terapéutica.

Cuando se constata la progresión y la irreversibilidad del proceso, el paciente precisa de atención específica por un equipo de cuidados paliativos pediátricos, ya que ha de cambiar todo el planteamiento de diagnóstico, monitorización, tratamiento y cuidados del paciente. El equipo médico puede hablar con el paciente

y la familia de la nueva situación, identificar con ellos lo bueno e importante para el paciente, adaptar las expectativas del niño y su familia a sus posibilidades reales y, al mismo tiempo, promover una vida lo más intensa y feliz posible.^{11, 27}

1.3.4. DIFERENCIAS ESPECÍFICAS CON LOS CUIDADOS PALIATIVOS DE ADULTOS

Los cuidados paliativos pediátricos presentan unas características especiales y una gran complejidad que los diferencian de los de los adultos.²⁸⁻³⁰

- La muerte infantil como tabú social

La sociedad, en general, no está suficientemente preparada para la muerte de un niño, y las familias, en particular, tienden a creer que la medicina puede curar casi todas las enfermedades. Estas expectativas llevan a que la familia, y a veces el personal sanitario, rechacen una transición formal hacia intervenciones que no tengan como objetivo la curación.

- Baja prevalencia

Comparado con adultos, el número de casos pediátricos que requieren cuidados paliativos es mucho menor, como hemos visto en el apartado anterior. Sumado a la amplia dispersión geográfica, puede suponer un problema en cuanto a organización, formación y coste asistencial.

- Amplia variedad de enfermedades

En pediatría, las enfermedades limitantes para la vida son muy variadas y la duración es impredecible: enfermedades neurológicas, metabólicas, cromosómicas, cardiológicas, enfermedades respiratorias, infecciosas, oncológicas, complicaciones por prematuridad, traumatológicas... Además, muchas patologías pertenecen al grupo de las denominadas enfermedades raras y de carácter familiar, algunas aún sin diagnóstico.

- Amplia variabilidad en la edad de los pacientes

La atención comienza ya en la fase prenatal con el diagnóstico de enfermedades limitantes o de pronóstico letal, continúa en el periodo neonatal y se prolonga hasta adultos jóvenes, que por sus características clínicas (diagnóstico en la infancia, trayectoria clínica, e incluso peso o tamaño) requieren un enfoque pediátrico en su atención.

- Aspectos madurativos

Los niños están en un continuo desarrollo físico, emocional y cognitivo, lo que afecta a todos los aspectos de su cuidado, desde el manejo de dosis de medicación, hasta los métodos de comunicación, educación y apoyo.

- El papel de la familia

En la mayoría de los casos, los padres son los representantes legales de sus hijos en las decisiones clínicas, terapéuticas, éticas y sociales, aunque esto depende de la edad y grado de competencia del niño. Además, los padres están fuertemente implicados como cuidadores principales.

- La implicación emocional

Cuando un niño muere, puede ser muy difícil para la familia, los cuidadores y los profesionales aceptar las limitaciones del tratamiento, la irreversibilidad de la enfermedad y la muerte.

- Dolor y duelo

Tras la muerte de un niño, es más probable que el duelo sea prolongado y a menudo complicado.

- Impacto social

Es difícil para los niños y sus familias mantener su papel en la sociedad en el curso de una enfermedad incapacitante (colegio, trabajo, ingresos).

- Cuestiones legales y éticas

Los referentes legales son los padres o tutores del niño. A menudo no se respetan sus derechos legales, sus deseos y su participación a la hora de elegir. Puede haber conflictos entre la ética, la conducta profesional y la legislación, especialmente en lo que concierne a los menores.

- Disponibilidad limitada de medicación específica en pediatría

Muchos de los fármacos disponibles están desarrollados, formulados y aprobados para su uso en adultos. De forma que, en ausencia de alternativas adecuadas, muchos fármacos usados en cuidados paliativos pediátricos se prescriben en condiciones diferentes a las autorizadas en la ficha técnica.

- Una nueva especialidad

Entre los profesionales sanitarios que trabajan con niños y adolescentes hay una falta de formación y de cultura con respecto al cuidado de los niños que van a morir.

- Elevada necesidad de recursos.

También destaca el uso frecuente del sistema sanitario y la necesidad elevada de recursos de tanto de atención médica como de atención educativa especializada.³⁰

Es por ello que, tal y como recomienda la EAPC en 2009, «los niños con enfermedades que limitan o amenazan su vida requieren servicios de cuidados paliativos específicos y exclusivos. Las necesidades individuales afectan tanto al tipo como a la cantidad de cuidados requeridos, lo que condiciona a su vez las opciones organizativas y los modelos específicos de atención sanitaria».²⁵

1.3.5. IDENTIFICANDO LA NECESIDAD DE SERVICIOS DE CUIDADOS PALIATIVOS

En los últimos años se han realizado varias evaluaciones de las necesidades de cuidados paliativos en diferentes países.³¹⁻³² Las conclusiones de estos estudios proporcionaron información importante sobre la mortalidad y lugar de la muerte e identificaron las necesidades específicas de los niños y sus familias, así como de los sanitarios. Destacan algunas como:²⁶

- a. Los niños, a menudo, quieren estar en casa, y las familias, generalmente prefieren cuidarlos en casa durante la enfermedad y la muerte.
- b. Los recursos comunitarios son, frecuentemente, inadecuados para permitir a las familias cuidar a los niños en el hogar.
- c. La provisión de servicios de relevo en los cuidados es esencial pero su concreción es inadecuada.
- d. La disponibilidad de servicios para los niños no es equitativa, y a menudo, dependen del lugar de residencia o del tipo de diagnóstico. Habitualmente, los servicios mejor desarrollados están dirigidos a niños con cáncer.
- e. Existe una necesidad urgente de mejorar la formación de todos los profesionales y voluntarios implicados.

1.3.6. LEGISLACIÓN EN MATERIA DE CUIDADOS PALIATIVOS PEDIÁTRICOS

Los cuidados paliativos están reconocidos expresamente en el contexto del derecho humano a la salud. Deben proporcionarse a través de servicios de salud integrados y centrados en la persona que presten especial atención a las necesidades y preferencias del individuo.¹

LEGISLACIÓN INTERNACIONAL

Históricamente, los cuidados paliativos han tenido un reconocimiento importante en el marco de la Unión Europea. En 1976, en su Resolución 613, la Asamblea Europea declaró su convencimiento sobre el derecho de los enfermos a morir en paz y dignamente con el apoyo y la compañía de sus seres queridos. La Resolución de 1995 sobre el respeto a los Derechos Humanos solicitaba a los estados que concedieran preferencia a la creación de establecimientos de cuidados paliativos. La Recomendación 1418, en 1999, de la Asamblea Parlamentaria sobre Protección de los Derechos Humanos y la Dignidad de los Enfermos Terminales y Moribundos abogaba por la definición de los cuidados paliativos como un derecho y una prestación más de la asistencia sanitaria e instaba a los Estados miembros a respetar y proteger la dignidad de los enfermos terminales. En 2003, en su Recomendación 24 sobre la organización de los cuidados paliativos, el Comité de Ministros del Consejo de Europa reconocía que dicha prestación debía desarrollarse más en Europa y, recomendaba a los estados la adopción de políticas, legislación y otras medidas necesarias para establecer un marco coherente para las políticas nacionales sobre cuidados paliativos.³³

En 2007 el Comité del Parlamento Europeo sobre medio ambiente, salud pública y seguridad alimentaria encargó un estudio externo sobre cuidados paliativos. Entre los resultados destacan que “los cuidados en el hogar es lo que la mayoría de familias quieren y que ese debería ser el modelo para todos aquellos que prestan cuidados paliativos pediátricos”, que “proporcionar soluciones efectivas para las necesidades de los cuidados paliativos en los niños no es tarea fácil” y que “hay que fomentar la organización de redes específicas donde trabajen equipos interdisciplinarios

pediátricos expertos en estrecha colaboración con otras redes locales de atención primaria y hospitales”. Así pues, ese mismo año, la EAPC publicó unos Estándares para Cuidados Paliativos Pediátricos en Europa donde se abordan aspectos sobre provisión de asistencia, el niño y su familia como unidad de atención, el equipo, el coordinador, control de síntomas, cuidados del descanso, duelo, cuidados apropiados a la edad, educación y formación, financiación y cuestiones éticas.²⁶

En 2014, en la que fue la primera resolución de ámbito mundial sobre cuidados paliativos (resolución 67.19 de la Asamblea Mundial de la Salud) se instó a la OMS y a sus estados miembros a mejorar el acceso a los cuidados paliativos, haciendo hincapié en la atención primaria y la atención comunitaria y domiciliaria. Hoy en día, la OMS ha decretado que los cuidados paliativos son un derecho esencial para todas las personas.¹

LEGISLACIÓN NACIONAL

En el plano nacional, en 2010, el ministerio español publicó la Estrategia en Cuidados Paliativos del Sistema Nacional de Salud 2010-2014 que forma parte el Plan de Calidad para el Sistema Nacional de Salud y constituye una actualización de la estrategia anterior del 2007.³⁴ En abril de 2013 se aprueba en España el II Plan Estratégico Nacional de la infancia y adolescencia 2013-2016 (II PENIA). En él se define “niño o infancia” hasta los 18 años. Entre los objetivos se plantean “promover acciones para alcanzar el máximo desarrollo de los derechos a la salud pública de niños y adolescentes, desde la promoción de salud hasta la rehabilitación, dando prioridad a las poblaciones más vulnerables”, así como “proporcionar a la población infantil y adolescente en fase avanzada terminal y a sus familiares, una valoración y atención integral adaptada en cada momento a su situación, en cualquier nivel asistencial y lo largo de todo su proceso evolutivo”.³⁵

En 2014 se publica el documento “Cuidados Paliativos Pediátricos en el Sistema Nacional de Salud: Criterios de Atención” tiene como objetivo “mejorar la calidad de la atención prestada a los niños y niñas en situación avanzada y terminal y sus familiares, promoviendo una respuesta integral y coordinada del sistema sanitario

a sus necesidades y respetando su autonomía y valores”, aprobado por el Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud. En este documento se reconoce la especificidad de los cuidados paliativos pediátricos y la necesidad de que existan equipos de referencia con formación específica en las diferentes comunidades autónomas.³⁶

En 2016 se funda la Sociedad Española de Cuidados Paliativos Pediátricos (PEDPAL) que reúne a diversos profesionales sanitarios de diversas regiones de España para fomentar el desarrollo de los cuidados paliativos pediátricos en España.³⁷

Recientemente, en marzo de 2024, se ha publicado una proposición de Ley Orgánica de cuidados paliativos en el proceso final de la vida, y está pendiente su tramitación.

1.3.7. SITUACIÓN ACTUAL DE LOS CUIDADOS PALIATIVOS PEDIÁTRICOS

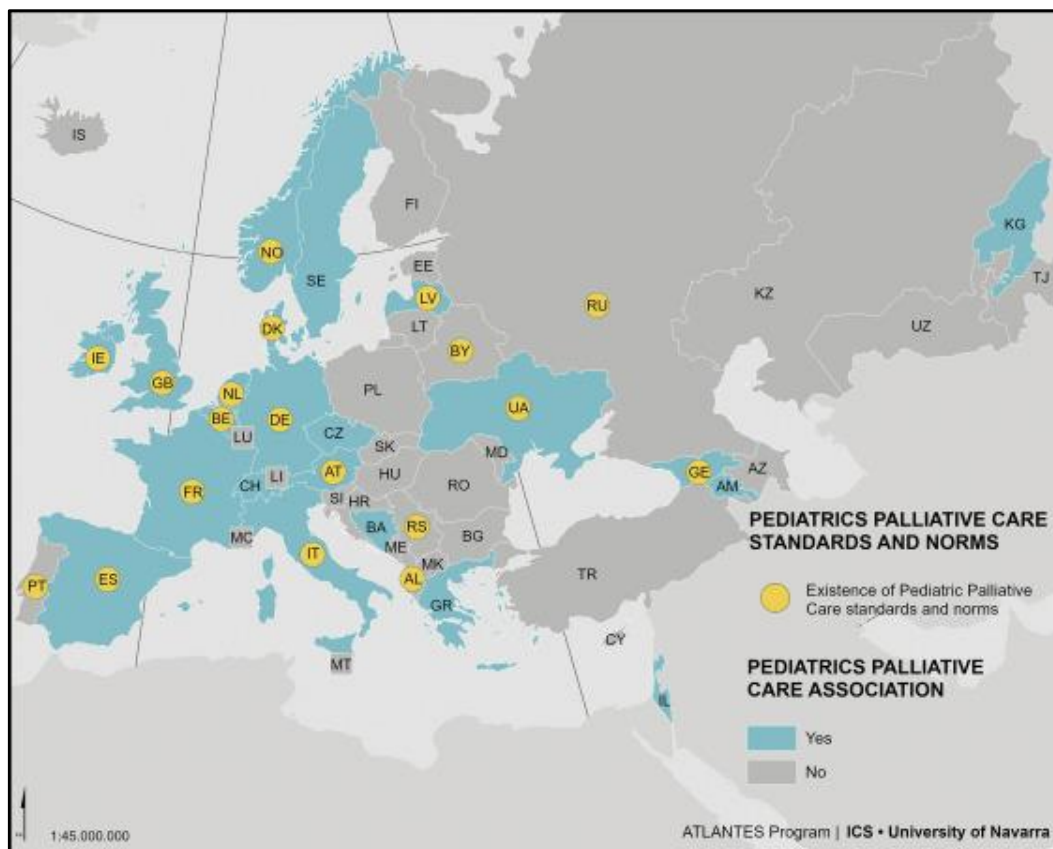
Recibir cuidados paliativos está reconocido como un derecho para todas las personas, independientemente de la edad.¹ Aunque esto es aceptado de forma general para adultos y personas mayores con condiciones clínicas incurables, en la edad pediátrica todavía queda mucho camino por recorrer. La atención paliativa pediátrica no es universal, es escasa, con mucha variabilidad y existe una falta de equidad en la prestación.³⁸

Los cuidados paliativos deben proporcionarse según los principios de la cobertura sanitaria universal. Todas las personas, independientemente de sus ingresos, del tipo de enfermedad que padezcan o de su edad, deben tener acceso a un conjunto de servicios sanitarios básicos, incluidos los cuidados paliativos. Los sistemas nacionales de salud son responsables de incluir los cuidados paliativos en el proceso continuo de atención de quienes padecen afecciones crónicas que ponen en peligro la vida, vinculando dichos cuidados con los programas de prevención, detección precoz y tratamiento.¹

A. SITUACIÓN DE LOS CUIDADOS PALIATIVOS EN EUROPA

En Europa, en este momento, la mayoría de los países no prestan cuidados paliativos pediátricos especializados de forma estructurada y universal. Un estudio de 2019 de la Universidad de Navarra detecta 680 servicios especializados en cuidados paliativos pediátricos en la región europea, solo 10 de ellos en España. El número no alcanza a atender las necesidades de la población, pues cada año mueren 170.000 niños sin acceso a ellos.³⁹

Figura II. Servicios de cuidados paliativos pediátricos y país con estándares y normas para su provisión en Europa. En: Arias-Casais N, Garralda E, Pons JJ, Marston J, Chambers L, Downing J, et al. Mapping Pediatric Palliative Care Development in the WHO-European Region: Children Living in Low-to-Middle Income Countries Are Less Likely to Access It. J Pain Symptom Manage 2020;60(4):746-753.

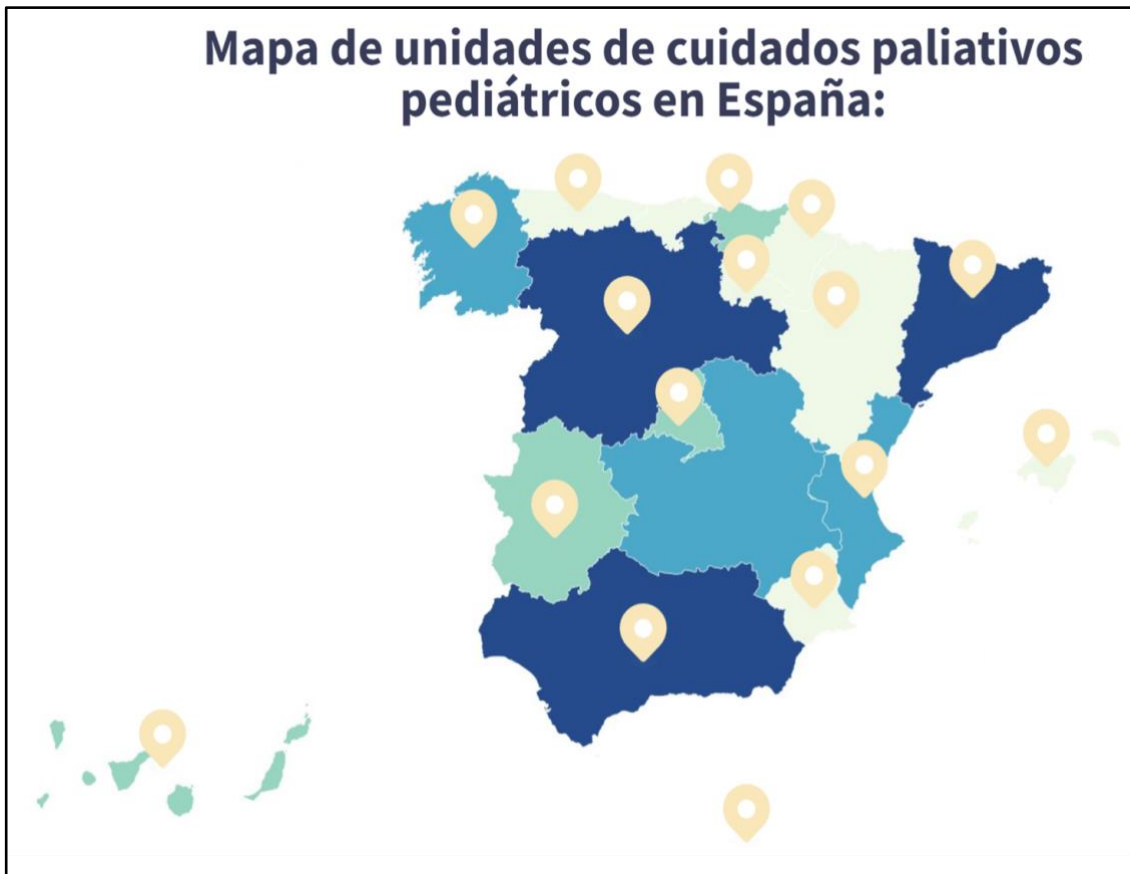


B. SITUACIÓN DE LOS CUIDADOS PALIATIVOS EN ESPAÑA

En España, en los últimos años las Comunidades Autónomas han desarrollado planes de cuidados paliativos, sin embargo, existe mucha desigualdad, los recursos son muy variables y no existen equipos de soporte de cuidados paliativos en todos los distritos sanitarios. En una ciudad pueden recibir cuidados de un equipo de especialistas en cuidados paliativos (médicos, enfermeros, psicólogo, trabajador social, asistente espiritual, voluntariado, etc.) que le pueden atender en el hospital o en su domicilio, pero en otras no. En una zona rural, la asistencia se lleva a cabo generalmente por los médicos de familia o pediatras de atención primaria y, según la zona, por equipos de soporte en cuidados paliativos a nivel comarcal formados por un/a médico/a de adultos y un/a enfermero/a especialista en este tipo de cuidados. En ocasiones, ante la falta de recursos para atender a los pacientes en sus domicilios, se opta por realizar ingresos hospitalarios, generalmente por periodos prolongados.

En nuestro país, en el año 1991 se puso en marcha la primera unidad de cuidados paliativos pediátricos en el Hospital Sant Joan de Deu, en Barcelona. En 1997 se crea la Unidad de Hospitalización Domiciliaria de atención monográfica para pacientes con patologías oncológicas en el Hospital la Fe de Valencia, así como otra unidad en el Hospital materno Infantil de Las Palmas. En 2008 se crea la Unidad de Atención Integral Paliativa Pediátrica del Hospital Niño Jesús de Madrid. En los últimos años, se han ido desarrollando nuevas unidades y equipos de cuidados paliativos pediátricos por todo el territorio español,³⁷ tal y como se muestra en la Figura III y en el Anexo II. Concretamente, a fecha de diciembre de 2024, hay en funcionamiento 56 unidades/equipos en España. Esto demuestra la importancia creciente que están adquiriendo los cuidados paliativos pediátricos a nivel social y político.

Figura III. Mapa de las unidades y equipos de cuidados paliativos pediátricos en España. En: <https://www.pedpal.es/site/quienes-somos/unidades-y-recursos/>



C. SITUACIÓN DE LOS CUIDADOS PALIATIVOS EN LA COMUNIDAD VALENCIANA

La Comunidad Valenciana, actualmente, cuenta con equipos específicos de cuidados paliativos en sus tres provincias.

En Valencia, existen equipos específicos de cuidados paliativos pediátricos tanto en el Hospital Clínico Universitario como en el Hospital Universitari i Politècnic La Fe.

En el Hospital Universitari i Politècnic la Fe, se crea en 1997 la Unidad de Hospitalización Domiciliaria Infantil para niños con patologías oncológicas como iniciativa de la Unidad de Oncología Pediátrica. La evolución y desarrollo de esta unidad se abordará en el siguiente apartado.

En el Hospital Clínico, en el año 2007 se puso en funcionamiento la Unidad de Asistencia Intensiva Domiciliaria Pediátrica (UAIDP) que, mediante el uso de telemedicina, proporciona asistencia domiciliaria a niños dependientes de tecnología de mayor complejidad. En 2021, se crea una nueva línea de hospitalización domiciliaria que ofrece atención a niños, niñas y adolescentes con patologías agudas, crónico-complejas, oncológicas y con necesidad de cuidados paliativos.

En Alicante, desde el año 2008 la unidad de hospitalización a domicilio pediátrica del Hospital General de Alicante atiende y ofrece cuidados paliativos en domicilio a una gran variedad de pacientes. Además, la Asociación de Padres de Niños Oncológicos (ASPANION) cuenta con un equipo de atención psicosocial financiado por la Fundación La Caixa que realiza apoyo psicosocial realizado por psicólogos y trabajadores sociales. En 2017, se crea la unidad de hospitalización a domicilio en Elche.

La provincia de Castellón ha sido la última en incorporar en su hospital de referencia, Hospital General de Castellón, una unidad de hospitalización domiciliaria infantil, que atiende a pacientes pediátricos con necesidades paliativas desde 2023.

Además, en el año 2022 se publica el documento “Modelo de atención integral domiciliario para pacientes pediátricos de alta complejidad en la Comunidad Valenciana”, que realiza una planificación basada en los pacientes pediátricos susceptibles de recibir cuidados paliativos. En este documento se expone que se debe aumentar la dotación de recursos humanos necesarios para implementar el modelo de atención domiciliaria, de forma que sea capaz de garantizar un acceso equitativo a los recursos del sistema, tanto sanitarios como sociales, a todos los pacientes de la comunidad.⁴⁰

D. UNIDAD DE HOSPITALIZACIÓN DOMICILIARIA Y EQUIPO DE CUIDADOS PALIATIVOS PEDIÁTRICOS DEL HOSPITAL LA FE

En el Hospital Universitari i Politècnic la Fe de Valencia, desde donde se ha elaborado el presente proyecto de investigación, consta de un equipo básico de cuidados paliativos pediátricos con más de 20 años de experiencia y una gran cantidad de pacientes y familias atendidos. En 1997, gracias a un proyecto financiado por la Fundación La Caixa, como iniciativa de la Unidad de Oncología Pediátrica del Hospital Universitari i Politècnic la Fe de Valencia, se crea la unidad de hospitalización domiciliaria infantil monográfica para niños con patologías oncológicas, denominada ADINO (Atención Domiciliaria Integral al Niño Oncológico). Dentro de la oferta de programas de atención y seguimiento que se llevaban a cabo, el eje principal fueron los cuidados paliativos pediátricos y la atención al final de vida. También se encuentra el programa de administración de quimioterapia intravenosa en el domicilio, en pleno funcionamiento desde el año 2000. En esta unidad, además, se fomentaba el trabajo en red para permitir asistencia delegada en aquellos pacientes con domicilio situado fuera del área de cobertura del centro. Dada la gran acogida por parte de los pacientes y la disminución de la carga asistencial hospitalaria, este proyecto pasa a formar parte de la cartera de servicios de la Unidad de Oncología Pediátrica.⁴¹⁻⁴²

Por otro lado, en 2002 se inicia un programa de “Alta Precoz” por parte del Servicio de Neonatología de Hospital Universitari i Politècnic la Fe en el que se integraba la continuidad de cuidados de niños con peso entre 1700-2000g en domicilio junto con el equipo de pediatría de atención primaria. De esta forma, se disminuía el tiempo hospitalario. Progresivamente, se fueron atendiendo cada vez más pacientes con patología crónica de otras especialidades con necesidad de atención domiciliaria. Dado el éxito del programa de atención domiciliaria, en 2013 se inicia la unidad de hospitalización domiciliaria infantil que atiende pacientes con patología crónica compleja con un equipo básico de cuidados paliativos a tiempo completo. La unidad se denominó ADIPEN (Atención Domiciliaria Integral al Paciente Pediátrico y Neonatal), que atendía a pacientes con patologías no oncológicas.

Finalmente, en 2023 se fusionan ambas líneas de trabajo, tanto la línea oncológica (ADINO) como la no oncológica (ADIPEN) para formar la unidad de hospitalización domiciliaria infantil y equipo de cuidados paliativos pediátricos del Hospital Universitari i Politècnic la Fe, que atiende a pacientes diagnosticados de condiciones limitantes para la vida.

1.3.8. ASPECTOS ORGANIZATIVOS EN CUIDADOS PALIATIVOS PEDIÁTRICOS

1.3.8.1. NIVELES DE ATENCIÓN

Como ya hemos comentado, el diagnóstico de una enfermedad que amenaza o limita la vida hace al paciente tributario de un abordaje paliativo; pero esto no quiere decir que todos los pacientes, a lo largo de su evolución clínica deban recibir atención por servicios específicos de cuidados paliativos. En cada momento de su evolución puede requerir recursos asistenciales diferentes. Según recomiendan los estándares europeos de calidad para los cuidados paliativos pediátricos, se recomiendan tres niveles de complejidad según el grado de especialización en cuidados paliativos del personal que atiende al niño y las necesidades del paciente y la familia.^{11,27,43}

Nivel 1: Cuidados Paliativos Básicos.

Enfoque paliativo. Debe ser aplicado adecuadamente por todos los profesionales de la salud. Lo realizan, generalmente, los profesionales responsables del paciente con el apoyo esporádico de una unidad de cuidados paliativos pediátricos.

Nivel 2: Cuidados Paliativos Generales.

Es un nivel intermedio. Los facultativos, aunque no dediquen todo su tiempo a este trabajo, tienen formación específica y experiencia en cuidados paliativos. Suelen ser especialistas que atienden con mayor frecuencia a niños y niñas con condiciones que amenazan o limitan su vida, como neonatólogos, neuropediatras, oncólogos o

pediatras de cuidados intensivos. Comparten la responsabilidad y tratamientos con la unidad correspondiente de cuidados paliativos pediátricos.

Nivel 3: Cuidados Paliativos Específicos.

Son servicios especializados con formación y dedicación exclusiva cuya actividad central es proveer cuidados paliativos pediátricos. La unidad o el equipo en cuestión asume toda la responsabilidad del paciente. El momento de incluir a un niño o niña en un programa específico de cuidados paliativos pediátricos, es aquel en el que el equipo asistencial responsable identifica un punto de inflexión en su evolución clínica. La atención puede proveerse en régimen de hospitalización a domicilio o, si es necesario como ingreso. Son responsables del control de síntomas difíciles, intervienen en la colaboración en la toma de decisiones complejas teniendo en cuenta el interés superior del niño, sus necesidades y problemas, y acompañan a la familia durante la vida y tras la muerte del niño.

Tabla III. Niveles de Atención paliativa pediátrica. En: Martino R. Enfoque paliativo en pediatría. *Pediatr Integral* 2016; XX (2): 131.e1–131.e7.

NIVEL DE ATENCIÓN PALIATIVA	PROFESIONAL RESPONSABLE	COMPETENCIAS	PAPEL DEL UCPP
NIVEL 1: ENFOQUE PALIATIVO	Todos los pediatras	Ofrecer atención integral, aceptar la irreversibilidad del proceso del paciente y la posibilidad de 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.
NIVEL 2: CUIDADOS PALIATIVOS GENERALES	Pediatras de UCIP, neonatólogos, neuropediatras, oncólogos infantiles, etc.	Control de síntomas, implicación en el proceso de toma de decisiones, atención al final de la vida.	El paciente queda a cargo del pediatra general o del pediatra de especialidad.
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 UCPP. Se mantienen las intervenciones del pediatra general y de los pediatras de las especialidades necesarias.

Abreviaturas. UCIP: Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos, UCPP: Unidad de Cuidados Paliativos Pediátricos.

1.3.9. SÍNTOMAS FÍSICOS MÁS FRECUENTES EN CUIDADOS PALIATIVOS PEDIÁTRICOS

Los niños y niñas diagnosticados de patologías que amenazan o limitan su vida tienen una serie de síntomas variables e intensos que generan angustia y sufrimiento tanto a ellos como sus familias. Por este motivo, el manejo debe ser intensivo, empírico y adecuado al momento evolutivo en el que se encuentren.⁴⁴ Se describen a continuación los síntomas más frecuentes:

1) Dolor:

Es el síntoma más frecuente y el que más repercusión suele tener tanto en el paciente como en su familia. Desafortunadamente, un porcentaje importante no se trata adecuadamente. El dolor es inherentemente una experiencia subjetiva con componentes sensoriales, emocionales, cognitivos y conductuales entrelazados con factores ambientales, sociales, espirituales y contextuales. El dolor causa sufrimiento cuando el niño y la familia no tienen sensación de control sobre los síntomas, cuando la intensidad es abrumadora, cuando la causa es desconocida y cuando el dolor es crónico. Además, la percepción del dolor puede verse afectada por la edad y la capacidad cognitiva del niño, experiencias previas, expectativas de alivio y recuperación, así como por la capacidad para controlar el dolor por sí mismos.⁴⁴

2) Síntomas respiratorios:

- **Disnea**

Se trata de una sensación subjetiva desagradable que consiste en sentirse incapaz de respirar de forma adecuada. Es el segundo síntoma más frecuente tras el dolor y genera un importante estrés e impacto tanto en el paciente como en su familia. La causa puede encontrarse en una alteración de la regulación de la respiración (de origen central o psicológico), una hipoventilación o hipoxemia,

entre otros. Requiere de un abordaje multidisciplinar que tenga en cuenta aspectos físicos, psicológicos, sociales y espirituales.⁴⁵⁻⁴⁸

- Infecciones respiratorias

Los pacientes, sobre todo aquellos con patologías neurológicas, tienen una alta incidencia de infecciones respiratorias. De hecho, las infecciones recurrentes pueden inducir a una insuficiencia respiratoria, que es la causa más común de mortalidad en niños con parálisis cerebral grave. Existen una serie de factores contribuyentes,^{45,48} como:

- Respiración superficial por inactividad y deterioro motor.
- Capacidad alterada para movilizar secreciones pulmonares.
- Disminución de la eficacia de la tos.
- Aspiración recurrente de secreciones orales que resulta en inflamación pulmonar crónica.
- Desarrollo de tapones mucosos.
- Problemas médicos concomitantes (como el reflujo gastroesofágico y la escoliosis).

3) Síntomas gastrointestinales:

- Anorexia

Falta o pérdida de apetito acompañada de una aversión a la comida. La alimentación tiene un importante sentido para los padres, pues a parte ser una necesidad, tiene un significado social, emocional e incluso espiritual. No poder alimentar a un hijo puede generar mucha angustia en los familiares y tiene un impacto directo en la calidad de vida del paciente. El dolor, la ansiedad, depresión, efectos secundarios de fármacos y de la radioterapia, alteración del sabor, así como los síntomas gastrointestinales (estomatitis y

mucositis, náuseas y vómitos, dispepsia, estreñimiento) pueden ser la causa de una ingesta disminuida.⁴⁴

- Estreñimiento

Es un síntoma común en estos pacientes, puede empeorar especialmente al final de la vida y genera un gran impacto en la calidad de vida de los niños y sus familias. Suele ser consecuencia de la disminución de la ingesta de líquidos, la motilidad intestinal más lenta y la disminución de la actividad física. También es el efecto adverso de algunos fármacos como los opiáceos, anticolinérgicos, antieméticos, anticonvulsivantes y la quimioterapia. Puede ser difícil de evaluar, sobre todo en niños con deterioro neurocognitivo. Para su adecuado manejo es importante anticiparse (especialmente cuando se utilizan fármacos con efectos adversos conocidos), realizando medidas preventivas de forma precoz.⁴⁹

- Disfagia

Es la imposibilidad de que los alimentos sólidos o líquidos pasen desde la boca hacia el estómago durante el proceso de deglución. Los niños y niñas que sufren de disfagia tienen riesgo, por un lado, de broncoaspiración y, por otro lado, de insuficiente aporte calórico, lo que puede conllevar a desnutrición. Requiere un enfoque multidisciplinar y ofrecer un soporte adecuado a las familias.⁵⁰

- Náuseas y vómitos

Pueden ser debidos a varias causas según la patología de base del paciente, siendo esencial el análisis de las mismas para una correcta elección de los antieméticos y medidas no farmacológicas.⁵¹

4) Síntomas neurológicos

La carga sintomática puede ser alta en niños que precisan cuidados paliativos, especialmente aquellos con afecciones neurodegenerativas, parálisis cerebral y tumores del sistema nervioso central. Los síntomas difieren según la edad y el desarrollo del niño, también puede variar la percepción de estos síntomas por parte del niño y el consiguiente efecto sobre su calidad de vida.⁵² Los síntomas neurológicos más frecuentes son:

- Crisis convulsivas:

Cualquier paciente con lesión a nivel del sistema nervioso central tiene riesgo de presentar crisis. Son resultado de una actividad eléctrica descontrolada a nivel cerebral y provocan un estrés significativo tanto en los pacientes como en los familiares. También pueden aparecer en pacientes oncológicos con tumores a nivel del sistema nervioso central. Es importante identificar aquellos niños que tengan riesgo de presentar crisis convulsivas, anticiparnos y orientar un adecuado manejo.⁵²

- Espasticidad:

La mayoría de los niños con enfermedades neurológicas y parálisis cerebral infantil presentan hipertonía, siendo el tipo de hipertonía más frecuente en estos pacientes la espasticidad. Está descrita como un trastorno complejo de la motilidad, en el contexto del síndrome de motoneurona superior (debilidad muscular, hiperreflexia, clonus, reflejos patológicos), caracterizado por un aumento del tono muscular acompañado de un aumento de la resistencia al estiramiento muscular pasivo dependiente de la velocidad de la movilización, con aumento de los reflejos tendinosos.⁵² Las consecuencias clínicas de la espasticidad son:⁵³

- Dolor: primario en relación a la propia espasticidad (por el aumento del tono muscular y el daño al músculo) y secundario, asociado a sus complicaciones (contracturas musculares, deformidades osteoarticulares).
 - Aumento del gasto energético por actividad muscular mantenida que, junto a otros problemas digestivos asociados, puede desembocar en un estado de desnutrición.
 - Limitación funcional en actividades de la vida diaria como la ducha/baño, higiene, vestirse, movilizaciones, descanso y sueño.
- Distonía:
Trastorno de movimiento involuntario hipercinético en el cual la contracción sostenida o intermitente de ambos músculos agonistas y antagonistas da como resultado movimientos repetitivos, torsión y colocación antinatural del cuerpo.⁵²

Además de los síntomas físicos, son prevalentes los problemas psicológicos que padecen los pacientes con enfermedades limitantes como alteraciones emocionales, síntomas ansiosos y depresivos. De hecho, un reciente estudio ha demostrado la pérdida de bienestar percibido en niños y niñas mayores de 8 años, que empeora, entre otras causas, con la reagudización de los síntomas físicos.⁵⁴ Esto muestran la necesidad de trabajar con un equipo multidisciplinar, que incluya, además, valoración y atención psicológica, social y espiritual.

1.3.10. ASPECTOS ÉTICOS EN CUIDADOS PALIATIVOS PEDIÁTRICOS

Los cuidados de los pacientes con enfermedades que amenazan o limitan sus vidas conllevan una serie de decisiones complejas, con implicaciones éticas, que se deben tener en cuenta en la prestación de atención médica.

Los problemas éticos más frecuentes suelen estar relacionados con la toma de decisiones. Se trata de un aspecto complejo porque en la práctica pediátrica a menudo existe una incapacidad del niño para actuar de manera autónoma, por lo que, en estos casos, son los padres o tutores legales los que se convierten en los representantes por sustitución.⁵⁵

La ley de autonomía del paciente 41/2002⁵⁶, en el capítulo II menciona el derecho a la información asistencial y quién es el titular de dicha información, que será el paciente o su representante legal. En la mayoría de los casos, los padres son los representantes legales de sus hijos y suelen estar implicados en la toma de decisiones, aunque esto depende de la edad, grado de madurez del niño y la situación clínica en la que se encuentre. El titular del derecho a la información es el paciente mayor de 16 años. Entre los 12 y 16 años es un deber del profesional sanitario informar también al adolescente pues, en caso de que tenga madurez suficiente, éste puede decidir, aunque el consentimiento corresponde a los padres. Conocer la información sobre su enfermedad es un derecho y es fundamental para el afrontamiento de la misma, aunque es importante saber adaptarse a sus necesidades de saber. Por tanto, es importante permitirles expresar sus inquietudes, preocupaciones y preferencias, facilitando el diálogo, ofreciéndoles la oportunidad de realizar preguntas y participar en la toma compartida de decisiones que afectan a sus cuidados (sobre todo en adolescentes y en el menor maduro).⁵⁷

Para una buena toma de decisiones se debe tener en cuenta que:^{55,58-59}

- Es un proceso compartido entre los profesionales, la familia y si es posible, el menor.
- Se debe buscar siempre el interés superior del menor.
- Se deben tener en cuenta las necesidades de los pacientes y sus familias. No siempre coinciden con los problemas que los sanitarios objetivan.

- Es necesario acompañar a la familia y al paciente respetando sus convicciones y valores.

1.3.11. INVESTIGACIÓN EN CUIDADOS PALIATIVOS PEDIÁTRICOS

El objetivo principal en los cuidados paliativos es mejorar la calidad de vida de los pacientes y para ello, no solo basta con basarse en experiencias clínicas para establecer las buenas prácticas, sino que es fundamental que se basen en evidencia científica.

La investigación en cuidados paliativos pediátricos tiene una serie de particularidades específicas, ya que son pacientes frágiles que pasan por momentos muy difíciles. Por este motivo, se plantean problemas éticos que no siempre son fáciles de solventar. Por ejemplo, en ocasiones, el proceso de investigación en pacientes con enfermedad avanzada puede suponer una carga adicional para el paciente, por lo que supone un dilema ético. Además, la gran variedad de aspectos a analizar hace compleja la investigación en este campo. Sin embargo, la investigación es una responsabilidad para con los pacientes y sus familias, siendo deber de los profesionales sanitarios fomentarla y llevarla a cabo.⁶⁰

A continuación, se detallan algunas de las dificultades prácticas con las que frecuentemente se encuentran los profesionales a la hora de investigar en esta población:⁶⁰

- a) Alta probabilidad de pérdida de los pacientes reclutados durante el periodo de seguimiento.
- b) Las poblaciones a estudio son muy heterogéneas, con diferentes diagnósticos, diferentes pronósticos, diferentes edades, diferentes momentos evolutivos...
- c) La debilidad y fragilidad de los pacientes hace que la cantidad y calidad de los datos que se puedan obtener sean inferiores.

- d) Alta heterogeneidad en las unidades y servicios de cuidados paliativos que se han ido desarrollando progresivamente de formas diferentes en función de las diferentes regiones, e incluso de los diferentes países.
- e) Los pacientes atendidos, en muchas ocasiones, no están en condiciones de dar su consentimiento verbal o escrito, por lo que es necesario disponer del beneplácito de la familia con el consentimiento por representación.
- f) Las variables utilizadas en investigación en cuidados paliativos suelen ser subjetivas, añadiendo complejidad a la hora de definir objetivos específicos.

Asimismo, desde un punto de vista ético, es una población especialmente vulnerable. No solo por el hecho de tener una enfermedad que limita su vida, sino por tratarse de población infantil. Son dependientes para sus cuidados y tanto su desarrollo cognitivo como su capacidad de expresión verbal y capacidad de discriminación moral son un proceso evolutivo. Por ello, tal y como hemos comentado en apartados anteriores, las decisiones se toman por representación en su mayoría, siendo un consenso entre padres y sanitarios que intentan velar por el mejor interés del menor.

Hay que tener en cuenta que es una población a la que se le solicita que invierta parte de su tiempo limitado de vida en colaborar en una investigación. Y, además, dada su limitación en la expectativa de vida, es poco probable que lleguen a beneficiarse de los resultados obtenidos de las investigaciones en las que participan. Sin embargo, muchas de las familias y los pacientes que han participado en una investigación sienten que ha sido una experiencia positiva, sobre todo en términos de altruismo y legado. Por tanto, el hecho de que sean vulnerables no significa que no deban participar en proyectos de investigación, sino que deben ser especialmente protegidos. Deben diseñarse estudios bien dirigidos que busquen mejoras en los propios pacientes o en pacientes futuros.⁶¹

Algunos autores han propuesto una serie de medidas para adaptar los diseños de los proyectos de investigación a esta población, entre las que se encuentran las siguientes:⁶²⁻⁶³

- Plantear estudios multicéntricos. En general, existe poco volumen de pacientes y las unidades de cuidados paliativos suelen ser pequeñas. Los estudios multicéntricos pueden ayudar a ampliar la muestra a estudiar, de tal forma que se añada potencia al diseño de investigación.
- Diseñar estudios a corto plazo, para evitar la pérdida de pacientes reclutados por la escasa supervivencia.
- Estudios simples, con pocas recogidas de datos y con pocos objetivos específicos.
- Seguimientos frecuentes, dada la rápida evolución de los pacientes y la alta probabilidad de pérdidas.
- En la recogida de datos, plantear métodos que sean flexibles o adaptados a la familia y al paciente. De esta forma, se facilita su cumplimiento.



1.4. NUTRICIÓN EN PEDIATRÍA

La alimentación, como necesidad básica que aporta sustento y ayuda en los primeros estadios evolutivos del ser humano, es considerada como la práctica de cuidados más elemental.

La alimentación es el conjunto de actividades y procesos por los cuales tomamos alimentos del exterior que aportan energía y sustancias nutritivas, necesarias para el mantenimiento de la vida. Es un acto voluntario y consciente. En cambio, la nutrición es el proceso fisiológico mediante el cual el organismo recibe, transforma y utiliza las sustancias químicas contenidas en los alimentos. Es un acto involuntario e inconsciente que depende de determinadas funciones orgánicas como la digestión, la absorción y el transporte de los nutrientes de los alimentos hasta los tejidos.⁶⁴

Para definir los trastornos de la nutrición se aplica el término de malnutrición que engloba tanto los trastornos por defecto, como sería la desnutrición, como por exceso, la sobrenutrición y obesidad.⁶⁵

1.4.1. DEFINICIÓN DE DESNUTRICIÓN

La desnutrición es la situación clínica en la que los requerimientos corporales no se alcanzan. Esto puede ser debido a un consumo insuficiente o a trastornos en la absorción y metabolismo de los nutrientes, cuya repercusión clínica variará en función del tiempo de evolución. Esta situación puede estar producida por la falta de acceso al alimento (desnutrición primaria o exógena), ser consecuencia de una enfermedad (desnutrición secundaria o endógena), o tratarse de una forma mixta. La valoración del estado de nutrición del niño o niña con enfermedades graves es imprescindible en su asistencia.⁶⁶

En cuanto al diagnóstico de desnutrición, no existe un consenso universal actualmente en pediatría y se tiende a utilizar datos clínicos, antropométricos y analíticos de forma conjunta. La Sociedad Americana de Nutrición Enteral y

Parenteral define la desnutrición pediátrica, desde un enfoque multidisciplinar e integral, alrededor de 5 conceptos:⁶⁷⁻⁶⁸

- Parámetros antropométricos
- Crecimiento
- Cronicidad
- Etiología y patogenia
- Resultados funcionales o sobre el desarrollo

La OMS realiza una clasificación del estado nutricional en niños y adolescentes según los datos antropométricos en la exploración física y según el tiempo de evolución que lleve establecida en:⁶⁵

- Desnutrición aguda: afectado el peso y la relación del peso para la talla (percentil o Z-score de peso/talla o del Índice de Masa Corporal [IMC] disminuidos). Sin embargo, el percentil o Z-score de talla para la edad estará conservado.
- Desnutrición crónica: reflejada por una relación peso/talla o IMC que estarán conservados al estar ambos parámetros disminuidos, con una disminución del percentil o Z-score de talla/edad.
- Agudización de una desnutrición crónica previa en enfermos crónicos: disminución tanto de la talla como del percentil o Z-score de peso/talla o del IMC.

Tabla IV. Clasificación de la desnutrición infanto-juvenil según OMS. En Child Growth Standards de la OMS, disponible en: <http://www.who.int/childgrowth/en/index.html>; y Growth Reference for school-aged children and adolescents de la OMS, disponible en: <http://www.who.int/growthref/en>. Modificado de: World Health Organization. International Classification of Diseases, 11th ed. 2015. Revision-Beta Browser. ICD-11 Maintenance Platform. Disponible en: <https://icd.who.int/browse11/l-m/en>.

	0-5 AÑOS	5-19 AÑOS
NUTRICIÓN NORMAL	Z-SCORE PESO/TALLA PARA LA EDAD DESDE > - 2 A +1 DE	Z-SCORE IMC PARA LA EDAD DESDE > - 2 A +1 DE
DESNUTRICIÓN AGUDA MODERADA	Z-SCORE PESO/TALLA PARA LA EDAD DESDE < - 2 A -3 DE	Z-SCORE IMC PARA LA EDAD DESDE < - 2 A -3 DE
DESNUTRICIÓN AGUDA GRAVE	Z-SCORE PESO/TALLA PARA LA EDAD < -3 DE	Z-SCORE IMC PARA LA EDAD < -3 DE
DESNUTRICIÓN CRÓNICA MODERADA	Z-SCORE TALLA PARA LA EDAD < -2 A -3 DE	Z-SCORE TALLA PARA LA EDAD < -2 A -3 DE
DESNUTRICIÓN CRÓNICA GRAVE	Z-SCORE TALLA PARA LA EDAD < -3 DE	Z-SCORE TALLA PARA LA EDAD < -3 DE
DESNUTRICIÓN CRÓNICA REAGUDIZADA	Z-SCORE TALLA PARA LA EDAD < 3 DE + Z-SCORE PESO/TALLA PARA LA EDAD < -3 DE	Z-SCORE TALLA PARA LA EDAD < 3 DE + Z-SCORE IMC PARA LA EDAD < -3 DE

Abreviaturas. DE: desviación estándar; IMC: índice de masa muscular.

1.4.2. DESNUTRICIÓN EN CUIDADOS PALIATIVOS PEDIÁTRICOS

Es poca la evidencia científica descrita sobre la desnutrición en los cuidados paliativos pediátricos en la fase de estabilidad de la enfermedad limitante de la vida.

Como ya hemos abordado previamente, al haber aumentado la esperanza de vida, toman protagonismo también otros puntos del bienestar del paciente y su familia, no solo físicos sino psicológicos, sociales y espirituales. De hecho, la nutrición es uno de los aspectos más importantes en el cuidado de estos niños y niñas. Es esencial, no sólo para cubrir los requerimientos fisiológicos, sino también por el beneficio social, cultural y psicológico que conlleva.⁶⁹ Por tanto, la atención a su estado nutricional se convierte en parte indispensable del manejo integral de su salud.

La complejidad de los pacientes subsidiarios de cuidados paliativos, la diversidad de fisiopatologías y cronologías impiden generalizar las actuaciones y dificultan la creación de guías estandarizadas. Es por ello que, la asistencia nutricional, en ocasiones, supone un desafío para los profesionales dedicados a los cuidados paliativos y es frecuente que quede relegada a un segundo plano. Así mismo, tampoco existen guías estandarizadas a la hora de diagnosticarlos de desnutrición, por lo que también hay gran variabilidad en la prevalencia.⁷⁰⁻⁷² De hecho, las barreras más importantes que encuentran los profesionales sanitarios para la evaluación nutricional en la práctica clínica diaria son: la poca conciencia de la importancia de una nutrición óptima, la falta de pautas generales establecidas o guías de práctica clínica y la falta de recursos y tiempo.⁷³

1.4.2.1. CAUSAS Y CONSECUENCIAS DE DESNUTRICIÓN

La etiología de la desnutrición en estos pacientes es multifactorial y la fisiopatología depende de la patología de base. La enfermedad puede ocasionar desnutrición por diferentes mecanismos, como se puede ver en la Tabla V a continuación.⁶⁶

Tabla V. Entidades que cursan con riesgo de desnutrición. Modificado de: Martínez Costa C, Cortés Mora P. Desnutrición relacionada con la enfermedad. Cribado nutricional. *Protoc diagn ter pediatri*. 2023;1:401-412.

ENFERMEDADES CON INCREMENTO DE REQUERIMIENTOS ENERGÉTICOS
Prematuridad Fibrosis quística Enfermedades respiratorias graves: displasia broncopulmonar o insuficiencia respiratoria crónica Enfermedad oncológica. Trasplante de médula Enfermedad renal crónica Cardiopatías congénitas Alteraciones graves de la integridad cutánea: epidermólisis bullosa Inmunodeficiencias e infecciones de repetición
TRASTORNOS DE LA INGESTIÓN Y/O DEGLUCIÓN
Anorexia asociada a enfermedad crónica Anomalías orofaciales Encefalopatías con retraso psicomotor Enfermedades neuromusculares Gastroparesia. malabsorción
ENFERMEDADES O TRASTORNOS DIGESTIVOS QUE ALTERAN LA DIGESTIÓN Y/O ABSORCIÓN
Fibrosis quística Hepatopatías crónicas Alteraciones graves de la motilidad del tracto gastrointestinal Síndromes de malabsorción

A su vez, las consecuencias de la desnutrición también varían según la enfermedad de cada paciente y su gravedad. Desde una peor tolerancia a las terapias (quimio o radioterapia), mayores tasas de infección por disregulación inmune hasta retraso en el neurodesarrollo. Todo esto conlleva a un franco deterioro en su calidad de vida.⁷²

A continuación, se detallan las causas y consecuencias de la desnutrición según algunas de las patologías de base más prevalentes que precisan cuidados paliativos.

1.4.2.1.1. PACIENTES CON PATOLOGÍA ONCOLÓGICA

En los pacientes con patología oncológica, la desnutrición puede desarrollarse tanto al debut, con una prevalencia de hasta el 50%, como durante la evolución de la enfermedad, con una prevalencia de entre el 20-49% según los estudios.⁷⁴⁻⁷⁵ La relación del proceso oncológico con el estado nutricional es bidireccional. Es decir, la patología oncológica afecta directamente al estado nutricional por diversos mecanismos, y éste, a su vez, interfiere de modo independiente sobre el pronóstico del proceso oncológico.⁷⁶

Las causas de desnutrición en este grupo varían según diferentes factores, como se describen a continuación:⁷⁴

a) El momento evolutivo en el que se encuentre el paciente.

- Al debut, la desnutrición suele ser debida al síndrome constitucional que produce la propia enfermedad cancerosa a nivel sistémico o incluso a disminución de la ingesta por alteraciones digestivas, según la localización del tumor.
- En cambio, en pacientes con enfermedad muy avanzada, la causa de desnutrición suele ser anorexia severa, saciedad temprana o (sub)obstrucción intestinal.⁷⁷ La caquexia o caquexia-anorexia es una respuesta multiorgánica al tumor, que se caracteriza por disminución del peso, anorexia y astenia.

b) El tipo de tumor.

No todos los procesos influyen por igual en el niño. Existe mayor o menor riesgo nutricional en función del tipo de tumor, tal y como se muestra en la Tabla VI. Hay tumores con alto riesgo nutricional, entre los que destacan el neuroblastoma, el sarcoma de Ewing, el linfoma no Hodgkin, la leucemia no linfocítica aguda, la leucemia linfoblástica aguda de riesgo intermedio o alto, el meduloblastoma y otros tumores cerebrales.⁷⁸

Tabla VI. Riesgo nutricional en función del tipo de tumor. Extraído de: Martín R, Herrador M. Soporte nutricional en el paciente onco-hematológico. Infopediatría 2022, 2:5-16.

BAJO RIESGO DE DESNUTRICIÓN	ALTO RIESGO DE DENUTRICIÓN
LLA riesgo estándar Tumores sólidos en estadios I y II Enfermedades que requieren quimioterapia sin toxicidad digestiva o que incluyen corticoides, granuloma eosinófilo Enfermedad de pronóstico favorable al diagnóstico. Enfermedad tumoral en remisión o en fase de mantenimiento	LLA riesgo intermedio o alto Leucemias no linfoides o en recaídas Tumores sólidos en estadio III o IV, tratamiento de inducción o en recaídas Meduloblastoma o tumores del SNC de alto grado. Histiocitosis de células de Langerhans sistémica o con afectación visceral. Pacientes que requieren cirugía, radioterapia digestiva, o trasplante de médula ósea.

c) Alteraciones en el tubo digestivo.

Pueden producirse alteraciones tanto mecánicas como funcionales. Por ejemplo, en los tumores de cabeza y cuello, pueden aparecer alteraciones en la deglución, tanto en la fase oral como en la faringo-esofágica; un tumor mandibular puede impedir una correcta masticación; los tumores abdominales o gastrointestinales pueden

producir cuadros oclusivos o de malabsorción; o una afección del troncoencéfalo con implicación de los pares craneales que puede dar lugar a disfagia.⁷⁹

d) Alteraciones psicológicas.

Las alteraciones del estado de ánimo pueden producir una disminución o incluso el rechazo de la alimentación. La depresión, la ansiedad, el miedo a lo que les van a hacer, estar fuera de su casa, de su entorno más cercano, facilitan la aparición o el incremento de la anorexia.⁷⁹ También cabe destacar que, sobre todo en los pacientes con hospitalizaciones prolongadas, las preferencias culinarias o el estilo de preparación de la comida familiar generalmente no coinciden con la dieta ofrecida por el centro hospitalario. Esto también puede contribuir al rechazo parcial o total de la ingesta.

e) El tratamiento recibido.

Los tratamientos recibidos pueden empeorar el estado nutricional del paciente.

- Cirugía. El acto quirúrgico en sí mismo supone un estrés metabólico sobreañadido, por lo que aumenta el gasto energético y se requiere mayor aporte calórico. Además, puede producir dolor y astenia, lo que induce a una disminución del apetito. No hay que olvidar los efectos secundarios de la anestesia que también contribuyen a disminuir la ingesta, como la gastroparesia y el íleo paralítico.⁸⁰
- Quimioterapia. La influencia del tratamiento quimioterápico sobre el estado nutricional del paciente está condicionada por varios aspectos: el tipo de fármaco, el esquema de tratamiento y la duración, la dosis administrada, si se emplea medicación concomitante y la susceptibilidad individual. Entre las complicaciones de la quimioterapia se encuentran las náuseas, vómitos, dolor abdominal, diarrea, estreñimiento, alteraciones organolépticas, etc. Estas pueden dar lugar a que el paciente pierda el interés por la comida.⁸¹

- Radioterapia. Los efectos de la radioterapia dependen de la localización del tumor, la extensión, la dosis administrada y el fraccionamiento. En los tumores de localización en cabeza y cuello, las lesiones más frecuentes son mucositis orofaríngea, disfagia, odinofagia, xerostomía, hipogeusia o disgeusia y hiposmia o anosmia. En los tumores de localización abdominal y pelviana, es habitual que aparezca inflamación del aparato digestivo, en forma de enteritis, colitis o proctitis, que producen diarrea y malabsorción. Además, no todas las alteraciones desaparecen tras el tratamiento, sino que algunas se pueden cronificar.⁸²
- Corticoterapia. Un alto porcentaje de los pacientes con patologías oncológicas lleva tratamiento con corticoides a dosis mantenidas por diferentes motivos, tanto formando parte del tratamiento orientado a la remisión como al control de síntomas. El tratamiento con esteroides a dosis altas contribuye a un aumento del riesgo de obesidad por una alteración del balance energético mediado por diferentes mecanismos: efecto sobre el apetito o la regulación de la ingesta, alteración de la oxidación de los sustratos y variaciones en el gasto energético. También afectan al metabolismo de los carbohidratos provocando insulinoresistencia e intolerancia a la glucosa, disminuyen la densidad mineral ósea, con mayor riesgo de osteoporosis y tienen efecto catabólico sobre el músculo, que origina deterioro de la masa, fuerza y resistencia musculares⁸³. La obesidad asociada al cáncer también influye sobre el pronóstico. Hay estudios que sugieren que los pacientes obesos tienen mayor riesgo de recaída tras la remisión que aquellos con peso normal.⁸⁴

Se ha demostrado que la desnutrición en los pacientes con cáncer tiene un importante impacto negativo, con un deterioro de la calidad de vida, peores resultados postoperatorios, mayores tasas de complicaciones, mayor duración del tiempo de hospitalización y peor tolerancia a la toxicidad del tratamiento, con peor cumplimiento de este y menor respuesta. De hecho, la desnutrición también es un predictor independiente de menor supervivencia en adultos.^{69, 75, 82}

1.4.2.1.2. PACIENTES CON PATOLOGÍA NEUROLÓGICA

La prevalencia de desnutrición en pacientes con patología neurológica grave oscila ampliamente entre el 19-51% según los estudios. Además, la prevalencia se incrementa con la edad de los pacientes y con el grado de afectación motora.⁸⁵⁻⁸⁸ En este grupo diagnóstico, la desnutrición se desencadena como consecuencia de la interacción de múltiples factores.⁸⁹ Entre ellos, destacan los siguientes:

a) Factores nutricionales:

Existe una serie de dificultades en la alimentación que conducen a una ingesta disminuida. Esta es responsable de un balance de energía negativo y, como consecuencia de ello, desnutrición.

- Disminución de la ingesta:
 - Disfunción oromotora que ocasionan la dificultad para la apertura normal de la boca, dificultad en la succión, masticación y deglución.
 - Caries dentales, alteraciones gingivales y maloclusión dental pueden disminuir la cantidad de alimentos ingeridos.
 - Disfagia orofaríngea, muy frecuente en pacientes con afectación motora moderada-grave pudiendo afectar hasta el 90% de los pacientes. De hecho, existe una interrelación clara entre la gravedad de la afectación motora, la desnutrición y la disfagia orofaríngea. No solo dificulta la ingestión, sino que ocasiona complicaciones respiratorias con neumonías recidivantes y frecuentes hospitalizaciones.⁸⁵⁻⁸⁶
 - Disfunciones digestivas como el reflujo gastroesofágico y el estreñimiento, son también prevalentes, ocasionan gran morbilidad y pueden disminuir la ingesta.^{85, 87}
 - Dificultad para mantener la postura que permita la alimentación segura.

- Tiempos de alimentación prolongados que provocan estrés y fatiga en los cuidadores principales y en los pacientes, que merman el disfrute de la comida.
 - Factores sensoriales relacionados con la textura y el sabor de los alimentos pueden resultar en trastornos de la conducta alimentaria y en el consumo de un repertorio limitado de alimentos que pueden ser nutricionalmente incompletos.
 - Incapacidad para comunicar sus necesidades.
 - Alteraciones en la sensación de hambre y saciedad.
- Gasto energético alterado:
 - Aumentado. El gasto energético en este grupo de pacientes puede estar aumentado cuando se asocia espasticidad, insuficiencia respiratoria o durante procesos infecciosos. Las sesiones de rehabilitación y fisioterapia también aumentan el gasto energético.
 - Disminuido. Puede ocurrir en pacientes desnutridos, en portadores de ventilación mecánica o en periodos de inactividad física.
 - Aumento de las pérdidas:
 - Por reflujo gastroesofágico, vómitos por enlentecimiento gástrico, diarrea, etc.

b) Factores no nutricionales:

Entre los factores no nutricionales, el grado de afectación motora es un determinante principal en el compromiso de la ingesta, junto con deformidades como la escoliosis, la inmovilidad, convulsiones, distonías, fármacos anorexígenos, sedantes, etc. Además, los pacientes con afectación motora moderada-grave son

dependientes de sus padres o cuidadores que invierten mucho tiempo para poder alimentar sus hijos, condicionando estados de sobrecarga psicológica y ansiedad.⁸⁵ A estos problemas, se suman disfunciones sensoriales, problemas de comunicación y de la conducta alimentaria.

En la bibliografía se describen ampliamente las principales consecuencias de la desnutrición como son: falta de crecimiento, disminución de la función cerebral, que se asocia con una reducción potencial de su neurodesarrollo, un retraimiento notable e irritabilidad. Además, existe un deterioro de la función inmunológica, que aumenta el riesgo de infección y la probabilidad de que precise ingreso hospitalario. También genera una disminución de la fuerza muscular y de la función respiratoria, favoreciendo las infecciones respiratorias, una menor actividad física y una peor respuesta a la rehabilitación. Así mismo, empeora la circulación periférica, lo que aumenta a su vez el riesgo de cicatrización anómala y aumenta la probabilidad de sufrir úlceras por presión. A su vez, puede dar lugar a deficiencias múltiples en micronutrientes y deterioro de la salud ósea. Por todo ello, la desnutrición es un claro factor pronóstico negativo en la supervivencia de estos pacientes.^{70,85, 87-89}

1.4.2.2. VALORACIÓN NUTRICIONAL EN CUIDADOS PALIATIVOS PEDIÁTRICOS

La valoración nutricional debe formar parte de la práctica clínica a la hora de atender a pacientes crónicamente enfermos o con condiciones que limitan su vida.

A. ANAMNESIS

Para el adecuado abordaje de la desnutrición, en primer lugar, es fundamental realizar una correcta anamnesis. Se debe revisar la historia previa teniendo en cuenta la enfermedad de base, el grado de desarrollo psicomotor, si existe anorexia previa en relación al diagnóstico (como en el caso de los pacientes con patologías

oncológicas), el tratamiento actual, el apoyo sociofamiliar y los antecedentes familiares. Es importante, a su vez, centrar la anamnesis en las siguientes cualidades de la alimentación:

- **Eficacia.** Es la capacidad de lograr el efecto que se desea o se espera. En el contexto de la nutrición, se trata de valorar si la alimentación cubre los requerimientos calóricos y permite el crecimiento. Es fundamental interrogar sobre la ganancia ponderal, estancamiento o pérdida de peso, así como la evolución de la talla. También es importante registrar el tipo de alimentación según la textura tolerada (sólida, triturada, líquida) y las cantidades.

- **Seguridad.** Valorar si la alimentación es segura o existe riesgo de aspiración por disfagia. Los signos de alarma a tener en cuenta son^{50, 90-91}:
 - Antecedentes de atragantamiento
 - Tos crónica
 - Tos durante o después de comer/beber
 - Episodios de ingurgitación facial o congestión respiratoria
 - Broncoespasmos, infecciones o exacerbaciones respiratorias de repetición
 - Reflujo gastroesofágico (caries, hipersalivación, anemia, distonías)
 - Tiempo prolongado en las tomas/comidas (mayor de 30 minutos y sobre todo mayor de 45-60 minutos)
 - Nauseas durante las comidas
 - Sialorrea
 - Cansancio o disnea al comer o beber
 - Vómitos frecuentes
 - Pérdida de peso o falta de ganancia ponderal.

Pueden ser útiles las escalas para detectar disfagia como Pedi-EAT-10 (Pediatric Eating Assessment Tool-10), Pediatric Dysphagia Risk Screening Instrument (PDRSI), Schedule for Oral Motor Assessment (SOMA) o Dysphagia Disorders Survey (DDS).⁹²

- **Eficiencia.** Es la capacidad de lograr el efecto deseado con los mínimos recursos posibles o en el menor tiempo posible. En este contexto, se debe interrogar sobre el tiempo de administración de cada toma. Es importante también valorar la postura en la que el paciente es alimentado, así como si el momento de las comidas es agradable para él o no, y si genera un estrés adicional en la familia.

También se deben identificar otros factores involucrados como la disfunción motora oral, trastornos de deglución, reflujo gastroesofágico, vómitos, retraso en el vaciamiento gastrointestinal, dismotilidad intestinal, estreñimiento o diarrea.

B. ANTROPOMETRÍA

Permite valorar el tamaño y la composición corporal. Es muy útil siempre que se recojan bien las medidas y se interpreten adecuadamente. Se deben recoger al menos los siguientes datos antropométricos:⁹³

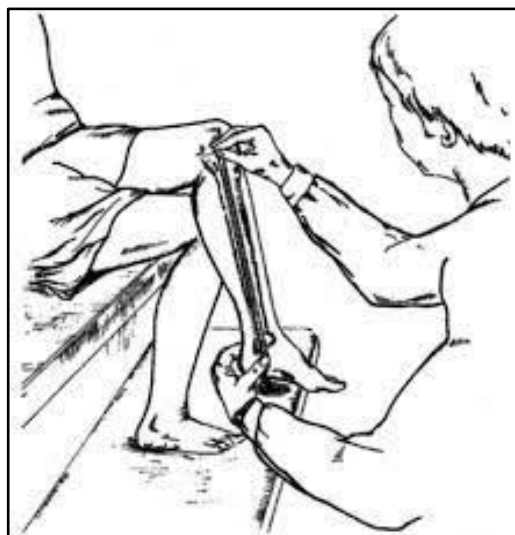
- **Peso (kg).** Se puede realizar de forma directa en caso de que el paciente se pueda mantener en pie o en básculas para lactantes si es menor de 2 años. En caso de que no se pueda mantener en bipedestación estable, el peso se puede obtener pesándolo en una báscula para sillas de ruedas o bien pesándolo en brazos del cuidador y descontando luego el peso de este (técnica de doble pesada).

- Longitud o talla (cm). En menores de 2 años se mide la longitud en decúbito supino. En mayores de 2 años se mide la talla en bipedestación. En el caso en el que no sea posible tallar al paciente, se puede realizar la medición de segmentos. Uno de los métodos más empleados es la medición de la longitud de la tibia (cm) desde borde superior de la meseta tibial al borde inferior del maléolo, estimando la talla a partir de la fórmula propuesta por Stevenson.⁹⁴⁻

95

$$\text{Longitud } (\pm 1,4 \text{ cm}) = (3,26 \times \text{longitud de la tibia (cm)} + 30,8)$$

Imagen III. Medición de la longitud de la tibia según Stevenson et al. Disponible en: Amezcua V, Hodgson I. Estimación de la talla en la evaluación nutricional de niños con parálisis cerebral. Rev Chil Pediatr 2014; 85 (1): 22-30.



- Perímetro cefálico (cm) en menores de 3 años, que valora de forma indirecta el desarrollo del sistema nervioso central. Se realiza mediante una cinta métrica y se trata de buscar la mayor circunferencia posible desde la frente hasta el occipucio, pasando por encima de las orejas.

- Pliegues cutáneos (mm). Permite evaluar la masa grasa corporal con ayuda de un plicómetro, que mide el espesor del tejido adiposo en determinados puntos de la superficie corporal. Se puede realizar la medición del pliegue tricipital para estimar la masa grasa periférica y la medición del pliegue subescapular para estimar la grasa central o visceral. El pliegue tricipital se mide en la parte posterior del brazo no dominante, en el punto medio entre el acromion y el olécranon. El pliegue subescapular se mide en el vértice escapular inferior, en dirección oblicua.
- Circunferencia braquial (cm). Permite valorar la masa magra del paciente e indirectamente estimar si existe un adecuado aporte proteico. Se mide con una cinta métrica en el punto medio del brazo no dominante.

Con estos datos antropométricos se construyen indicadores que reflejan las dimensiones corporales y la composición corporal, que se obtienen al ser comparados con los valores de referencia. Por tanto, una vez recogidas las medidas del paciente es necesario contrastarlas con los patrones de referencia, mediante percentiles o calculando puntuaciones Z. Ésta última expresa las unidades de desviación estándar (DE) que una determinada medida se separa de la mediana.

Generalmente, se utilizan las escalas de la OMS (2006/2007) para menores de 2 años, ya que se consideran de referencia por las principales guías de nutrición actuales.⁹² Sin embargo, en mayores de 2 años se han observado diferencias entre los estudios españoles y el estudio multicéntrico de la OMS, por lo que no hay consenso claro establecido.

Entre las diferencias encontradas, por un lado, en el estudio de la OMS se seleccionó la muestra de pacientes con criterios socioeconómicos y nutricionales. Primeramente, como criterio de inclusión en el estudio, la familia de los niños a estudiar debía pertenecer a un estatus socioeconómico que garantizase un crecimiento óptimo. El segundo criterio fundamental de inclusión era nutricional: los niños debían ser alimentados mediante lactancia materna exclusiva o

predominante hasta al menos 4 meses, continuando la lactancia parcial hasta al menos 12 meses. Esto dio lugar a que el 69% de los potenciales sujetos del estudio transversal fueran excluidos antes de iniciarlo. Asimismo, no incluye a la población asiática y hay una escasa representación de la raza negra y otras etnias. Es probable que la población seleccionada, en la medida en que pertenece a las élites en el caso de los países menos desarrollados, tenga una influencia cultural anglosajona.⁹⁶ Además, los estudios de la OMS permitieron recoger datos para elaborar gráficas de crecimiento longitudinales hasta los 2 años y transversales hasta los 5 años. Desde los 5 años hasta los 19 años los datos de los estudios de la OMS se han obtenido mediante prospección de un estudio previo del National Center for Health Statistics del año 1977, realizado en EEUU, utilizando métodos estadísticos. Por tanto, además de ser poco representativas, están menos actualizadas que las gráficas españolas desde los 2 años de edad.⁹⁶⁻⁹⁷

Por otro lado, en España se tiende a utilizar las gráficas de población nacional en mayores de 2 años (Hernández, 1988; Fernández, 2011; Carrascosa, 2010 y 2017...) porque se han detectado diferencias significativas en cuanto a la talla y crecimiento con respecto a otros países, como Países Bajos y Noruega, así como un incremento significativo del sobrepeso y la obesidad en nuestro país. De estos hechos, se remarca la importancia de tener datos actualizados y propios de la población autóctona de referencia, no pudiéndose sustentar la idea de un único patrón internacional.⁹⁶

Para los percentiles de pliegues cutáneos y circunferencia braquial se pueden utilizar tanto las escalas de la OMS (2006/2007) como las escalas de Serra Majem et al (2002).^{92, 96-97}

Existen curvas específicas para niños con parálisis cerebral infantil, sin embargo, actualmente no se recomienda su uso ya que no suponen un crecimiento “deseable” sino el derivado de estudios de niños de diferente gravedad, lo que restringe el objetivo nutricional.^{93, 98}

A partir de los datos antropométricos obtenidos, se pueden realizar mediciones indirectas como:

- Índice peso/talla en menores de 5 años y su puntuación Z o curva percentilada.
- Índice de masa corporal (IMC) en mayores de 5 años y su puntuación Z o curva percentilada. Es importante tener en cuenta que este índice puede no ser útil en los pacientes con parálisis cerebral si se ha estimado la talla a través de la medición por segmentos, ya que, al elevar la talla al cuadrado, el posible error de estimación se magnifica.

$$IMC = \frac{peso(kg)}{talla(cm^2)}$$

C. EXPLORACIÓN FÍSICA

La exploración física sistematizada permitirá detectar signos sospechosos de desnutrición. Se debe valorar la turgencia y coloración cutánea, el tejido adiposo, la masa y tono muscular, deformidades óseas, úlceras por decúbito, la calidad del pelo, alteraciones en uñas, dientes, labios y ojos. Hay que tener en cuenta que, en el paciente con enfermedad neurológica, el tono muscular no es muy valorable por afectación inherente a su enfermedad de base (hipo o hipertonía). Es fundamental valorar también el desarrollo oromotor y signos clínicos de disfagia, deformidades como escoliosis o contracturas que puedan favorecer problemas gastrointestinales (estreñimiento, reflujo gastroesofágico, etc).⁹³

D. EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

En algunos pacientes seleccionados según su situación clínica y el momento evolutivo en el que se encuentre, se podría plantear la realización de pruebas complementarias, tanto de laboratorio como de imagen.^{93, 99-100}

- Laboratorio:
 - **Hemograma.** Existen marcadores que pueden ayudar en el diagnóstico. Por ejemplo, la linfopenia permite evaluar si existe depleción proteica o la presencia de anemia microcítica también puede ser un marcador de ferropenia.
 - **Bioquímica.** Permite valorar marcadores proteicos de las proteínas viscerales, sobre todo albúmina y prealbúmina, así como la glucemia, urea o creatinina, que pueden estar disminuidas por desnutrición. También se puede valorar si existen marcadores de ferropenia, colesterol y triglicéridos. Es interesante medir también los niveles de vitamina B12, ácido fólico y vitaminas liposolubles (A, E, D y K) así como de el metabolismo calcio-fósforo.
 - **Estudio de coagulación.**
 - **IGF-1.** La malnutrición crónica se asocia a síntesis disminuida de IGF-1, y sus niveles pueden reflejar precozmente los cambios nutricionales.
- Densitometría. Permite cuantificar el contenido mineral óseo, por lo que es de gran interés en casos de desnutrición crónica. Se puede evaluar la masa ósea, desde los 8-10 años. En columna lumbar y/o cuello femoral, aunque los resultados hay que corregirlos por talla. El Z-score patológico es a partir de -2 desviaciones estándar (DE).
- Video-fluoroscopia, si se sospecha de disfagia.

E. DETERMINAR LAS NECESIDADES NUTRICIONALES

- Valorar el **aporte hídrico**. Es importante calcular, tanto los requerimientos hídricos, donde generalmente se utilizan las necesidades basales según Holliday, como la ingesta hídrica diaria del paciente.¹⁰¹

Tabla VII. Método Holliday para estimar las necesidades hídricas.

PESO DEL PACIENTE	NECESIDADES HÍDRICAS
PRIMEROS 10 KG	10 ml/kg/día
ENTRE 11-20 KG	1000 ml + 50 ml/kg por cada kg mayor de 10 kg
MÁS DE 20 KG	1500 ml + 20 ml/kg por cada kg mayor de 20 kg (hasta un máximo de 2400 ml)

- Valorar los **requerimientos energéticos**, mediante el cálculo del gasto energético total (GET) por la fórmula propuesta por la OMS.¹⁰² Se determina inicialmente el gasto energético basal o en reposo (GER) según la fórmula de Schofield peso/talla, tal y como se muestra a continuación:¹⁰³

Tabla VIII. Fórmula de Schofield para peso y talla para determinar el gasto energético en reposo. Modificada de: Schofield W. Predicting basal metabolic rate, new standard and review of previous work. Hum Nutr Clin Nutr 1985;39:5-41.

MUJERES	
MENORES DE 3 AÑOS	$(0.068 \times P) + (4.28 \times A) - 1.73$
ENTRE 3-10 AÑOS	$(0.071 \times P) + (0.677 \times A) \times 1.553$
ENTRE 11-18 AÑOS	$(0.035 \times P) + (1.9484 \times A) + 0.837$
HOMBRES	
MENORES DE 3 AÑOS	$(0.0007 \times P) + (6.349 \times A) - 2.584$
ENTRE 3-10 AÑOS	$(0.082 \times P) + (0.545 \times A) \times 1.736$
ENTRE 11-18 AÑOS	$(0.068 \times P) + (0.574 \times A) + 2.157$

Abreviaturas. A: altura. P: peso.

Para el cálculo del GET, las principales condiciones son la actividad física (FAF) y la termogénesis inducida por alimentos (TM) (que suele suponer un 10% del GER), por lo que, en la mayor parte de los niños, se calcula según la fórmula propuesta por la OMS, de la siguiente forma:¹⁰²

$$GET = GER \times FAF + TM$$

El factor de actividad física (FAF) supone un porcentaje del GER según el grado de actividad:

- FAF ligera: 1.15
- FAF moderada: 1.3
- FAF intensa: 1.5

Tabla IX. Ejemplos de ejercicio físico en niños sanos para calcular el factor de actividad física. Modificado de: Aznar S, Webster T. Actividad física y salud en la infancia y la adolescencia. Guía para todas las personas que participan en su educación (2006). Ministerio de Educación y Ciencia. Ministerio de Sanidad y Consumo.

TIPO DE ACTIVIDAD	EJEMPLOS
ACTIVIDAD LIGERA	Caminar, bañarse en el mar/piscina, juegos de mesa....
ACTIVIDAD MODERADA	Senderismo, montar en bicicleta o monopatín, patinar, nadar, tareas del hogar, saltar a la comba, brincar...
ACTIVIDAD INTENSA	Juegos de correr y persecución, danza vigorosa, artes marciales y deportes como fútbol, natación, tenis, balonmano...

Estimar el GET en la enfermedad es difícil dada la variabilidad de las respuestas clínicas y metabólicas a los distintos niveles de gravedad y a la evolución en el tiempo. La desnutrición causa importantes diferencias en el gasto energético. Condiciona un gasto energético menor por una disminución del GER y un menor efecto termogénico de la dieta. No obstante, por kilogramo de peso se ha encontrado un GET mayor en pacientes desnutridos.¹⁰⁴⁻¹⁰⁵

Existen también otras fórmulas que estiman el GET teniendo en cuenta también los estados hipercatabólicos o factores estresantes como el estado crítico, sepsis, tratamientos con quimioterapia o radioterapia, trasplantes, etc. Generalmente se utilizan factores de multiplicación sobre el GER, como 1.1-1.2 en enfermedad moderada-grave, 1.2-1.3 en cirugía mayor y 1.4-1.5 en sepsis.¹⁰⁴

Para facilitar los cálculos, existe una herramienta web muy útil como la aplicación nutricional en la página de la Sociedad Española de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica (disponible en: <https://www.seghnp.org/nutricional/GHNP>. Aplicación Nutricional).¹⁰⁶ Esta herramienta está dirigida a profesionales sanitarios para facilitar la valoración nutricional durante la práctica clínica. Permite realizar una valoración nutricional completa introduciendo edad y sexo del paciente, peso, talla, perímetro craneal, pudiendo seleccionar las gráficas de crecimiento en cada ocasión obteniendo percentiles de crecimiento e índices nutricionales. Además, permite introducir los valores de los pliegues y perímetros y calcular el gasto energético basal y total según la actividad física del paciente a valorar.

En los pacientes con patologías neurológicas se puede aproximar el gasto energético total (GET) según el método de Krick.¹⁰⁷

$$GET = GER \times \text{Tono muscular} \times \text{factor de actividad} + \text{crecimiento}$$

Nota: El tono muscular depende de la hipertonía (1.1) o la hipotonía (0.9); el factor de actividad según postración (1.15), dependencia de silla de ruedas (1.2), gateo (1.25) o si el paciente es ambulatorio (1.3). El

crecimiento o la ganancia de peso esperada según sexo y edad (g/día) se multiplicaba por 2-5 kcal/día.

- Determinar la **energía para la recuperación nutricional**. El paciente desnutrido precisa, además de la cobertura de sus requerimientos actuales de energía, un aporte adicional para recuperar paulatinamente el déficit acumulado. Para ello, se pueden utilizar fórmulas orientativas como las siguientes:¹⁰⁸

1) Requerimiento de calorías para la recuperación nutricional:

$$\frac{\text{Calorías}}{\frac{\text{kg}}{\text{día}}} = \frac{\text{Calorías requeridas para la Edad.peso}}{\text{Peso actual(kg)}} \times \text{Peso ideal(kg)}$$

2) Requerimientos de proteínas para la recuperación nutricional:

$$\text{gr/kg/día} = \frac{\text{Proteínas requeridas para la Edad.peso}}{\text{Peso actual(kg)}} \times \text{Peso ideal(kg)}$$

Siendo la Edad.peso: edad para la cual el peso actual sería el percentil 50 y el Peso ideal: percentil 50 para la edad o para su talla actual.

Por otro lado, el peso que hay que recuperar puede estimarse mediante la diferencia entre el peso actual y el peso ideal para la talla. Otros autores

han propuesto la siguiente fórmula, sabiendo que se estima en 8 kcal la energía requerida para incorporar 1 gramo al peso corporal:

$$\text{Energía total de recuperación(kcal)} = [\text{Peso ideal} - \text{Peso actual(g)}] \times 8$$

Este aporte de energía se realizará a lo largo de un intervalo de tiempo que determinaremos según las circunstancias del paciente y su tolerancia. Por ejemplo: 20-30 días. Por tanto:

$$\text{Energía extradiaria a aportar} = \frac{\text{Energía total de recuperación(kcal)}}{\text{número de días programados}}$$

- Calcular la distribución de macronutrientes y fibra según las recomendaciones actuales en pediatría (véase Anexo III y Anexo IV).¹⁰⁹⁻

111

- Realizar un **recuento calórico** en base a encuesta nutricional de las 24 horas previas o un registro de ingesta de varios días con pesada de alimentos.

La encuesta nutricional de 24 horas para determinar la ingesta calórica diaria es un método fácil y sencillo de registrar, está guiado por el profesional que recoge los datos y está abalada por diversos estudios aseguran que es un registro muy preciso para evaluar la ingesta de alimentos y nutrientes dado que se ajusta realmente bien a las estimaciones correctas de macronutrientes. En cambio, un registro

dietético prospectivo requiere mayor colaboración por parte de la familia para anotar todos los alimentos que se ingieren a lo largo de un número determinado de días y puede dar lugar a error ya que, al saberse observados, el paciente o los cuidadores pueden alterar los hábitos alimentarios de forma no intencionada.¹¹²

Se recomienda el cálculo de calorías ingeridas diarias, así como la distribución calórica de hidratos de carbono, proteínas, grasas y fibra diaria. Esta es una de las actuaciones que precisan de mayor tiempo y de gran informatización. Existen herramientas web que también son útiles como Odimet (elaborada por el Hospital Clínico de Santiago de Compostela, disponible en: <https://www.odimet.es/public/Inicio>).¹¹³ Se trata de un recurso de trabajo diseñado especialmente para pacientes con enfermedades metabólicas por el Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela en formato web que permite el cálculo nutricional y dietético. En su base de datos incluye una amplia variedad de productos naturales, productos manufacturados y, como característica, todos los productos dietéticos específicos para el manejo de las enfermedades metabólicas congénitas. Se actualiza periódicamente y tiene la particularidad de ser un programa abierto que posibilita a cada usuario incorporar nuevos productos, con la supervisión de los integrantes de la unidad. Esta herramienta ha sido reconocida por el Ministerio de Sanidad otorgándole un certificado de Buenas Prácticas Clínicas.

1.4.2.3. MANEJO DE LA DESNUTRICIÓN EN CUIDADOS PALIATIVOS PEDIÁTRICOS

1.4.2.3.1. PLANTEAMIENTO DE OBJETIVOS

Los objetivos del soporte nutricional deben adaptarse según el momento evolutivo del paciente, sus necesidades y las de su familia.⁹⁹

En un primer momento, durante el debut o estabilidad de la enfermedad, los objetivos deberán basarse en:

- Mantener un aceptable estado nutricional que permita el crecimiento y desarrollo del niño, en la medida de lo posible. Hay autores que proponen como objetivos alcanzar un pliegue tricipital por encima del p10 o un peso para la talla entre p10 y p50, aunque está muy discutido, pues lo óptimo sería individualizar en cada caso. Es importante tener en cuenta que existen síndromes genéticos (por ejemplo, cromosomopatías, síndromes dismórficos, alteraciones del metabolismo óseo...) que asocian bajo peso o talla baja *per se*, por lo que se debe individualizar el objetivo terapéutico centrando el soporte nutricional en favorecer un crecimiento y desarrollo aceptables, sin insistir en alcanzar un determinado percentil de talla o peso.
- Asegurar una correcta hidratación.
- Evitar complicaciones asociadas a la desnutrición:
 - Mantener las funciones de musculatura respiratoria y miocárdica.
 - Mantener la función del sistema inmune.
 - Mantener la función del sistema nervioso y un aceptable estado cognitivo.
 - Evitar problemas gastrointestinales asociados, como el estreñimiento.
- Mejorar la tolerabilidad de los tratamientos.
- Mantener el placer por la comida.

Sin embargo, una vez pasado el punto de inflexión o en la etapa al final de la vida, los objetivos deberán de centrarse en mejorar la calidad de vida y el control sintomático, sin exigir una recuperación del estado nutricional.¹¹³⁻¹¹⁵

1.4.2.3.2. INTERVENCIÓN NUTRICIONAL

Generalmente, se propone una primera evaluación nutricional tras el debut de la enfermedad de base o, en su defecto, cuando el paciente inicia el seguimiento por el equipo/unidad de cuidados paliativos pediátricos correspondiente. Esta primera evaluación supondrá una base sobre la que intervenir si es necesario, y poder reevaluar posteriormente. En esta primera evaluación, se realizará una anamnesis completa, se registrarán las medidas antropométricas, se calcularán percentiles/puntuaciones Z, así como el índice peso/talla o IMC y se realizará una detallada exploración física. Con ello, determinaremos si existen o no problemas nutricionales.^{99, 116}

A su vez, se debe realizar un registro nutricional de, al menos, 24 horas con cálculo de necesidades calóricas e hídricas, así como la distribución de macronutrientes. Aunque la distribución puede variar según la edad, las recomendaciones actuales generales estipulan que los hidratos de carbono deben representar la principal fuente de energía (50-55%), seguidos de las grasas (30-35%) y en último lugar, las proteínas (15%). Esto permitirá valorar si existe desnutrición o un déficit en el aporte calórico.

En función de la información obtenida en la valoración nutricional, de los requerimientos calculados, de si la deglución es segura y/o eficaz, del grado de afectación de la función oromotora y del momento evolutivo en el que se encuentre el paciente, será necesario plantear diferentes abordajes. Entre las medidas para mejorar el estado nutricional, se encuentran: tratar de mejorar el control cefálico y el control postural, optimizar la vía oral adaptando texturas, enriquecer de forma natural las comidas, iniciar estimulantes del apetito (orexígenos) o iniciar soporte nutricional. Se detallan a continuación las medidas más utilizadas.

A. OREXÍGENOS

Los orexígenos o estimulantes del apetito pueden ser eficaces para los pacientes pediátricos. Sin embargo, la literatura científica es muy limitada y tiene varias debilidades, como poblaciones pequeñas de pacientes, falta de resultados consistentes y definiciones variadas de caquexia y desnutrición relacionadas con el cáncer. Tampoco hay datos ni pautas que sugieran qué terapia es la indicada y cada uno de los medicamentos estudiados conlleva riesgo de generar efectos secundarios relevantes. Por este motivo, se debe evaluar cada caso de forma individual y considerar el riesgo-beneficio potencial de usar un estimulante del apetito.¹¹⁷ A continuación, se exponen los más usados en la práctica diaria:

- **Ciproheptadina.** Anti-serotoninérgico inespecífico con propiedades antihistamínicas, anticolinérgicas y sedantes, usado como orexígeno en mayores de 2 años. Como efecto secundario más frecuente destaca la somnolencia.¹¹⁸
- **Progestágenos** (acetato de megestrol y medroxiprogesterona). Son los fármacos orexígenos más utilizados en el tratamiento de la anorexia del paciente oncológico. Su mecanismo de acción no se conoce con exactitud. Mejoran el apetito, aumentan la ingesta calórica, con lo que mejora el estado nutricional y aumenta el peso. Pero no aumentan la masa magra ni la supervivencia de los pacientes y no es concluyente respecto a la calidad de vida. Su uso en España es “off-label”, ya que no se ha establecido la seguridad y eficacia en niños. Como efecto secundario puede provocar supresión suprarrenal.¹¹⁹⁻¹²⁰
- **Corticoterapia.** Tal y como hemos comentado previamente, el aumento del apetito y la ganancia ponderal son efectos secundarios al tratamiento con corticoides. Este efecto se ha demostrado a dosis bajas. Se han descrito resultados similares con los progestágenos frente al aumento de apetito, pero también se ha descrito un aumento de la frecuencia de los efectos

secundarios (hipertensión, hipertrigliceridemia, hiperglucemia, alopecia, edema y síndrome de Cushing).¹²¹

B. ALIMENTACIÓN NATURAL ENRIQUECIDA

Consiste en el enriquecimiento de las comidas con ingredientes naturales, que aumentan las calorías, mejora la palatabilidad y la textura. Véase Anexo V.

C. SOPORTE NUTRICIONAL

El soporte nutricional supone el aporte de nutrientes vía enteral o parenteral cuando las necesidades nutricionales no puede ser cubiertas total o parcialmente con la ingesta oral de alimentos naturales. Tiene el objetivo de mantener o mejorar el estado nutricional.¹²¹ El Comité de Nutrición de la ESPGHAN en 2010 sugirió una serie de criterios orientativos para iniciar el soporte nutricional, que se muestran en la Tabla X a continuación.¹²²

Tabla X. Criterios sugeridos para iniciar soporte nutricional por el Comité de la ESPGHAN (2010). En: Braegger C, Decsi T, Dias JA, Hartman C, Kolacek S, Koletzko B et al. Practical approach to paediatric enteral nutrition: a comment by the ESPGHAN, committee on nutrition. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2010 Jul;51(1):110-22.

INGESTA ORAL INSUFICIENTE	• Incapacidad para alcanzar el 60-80% de requerimientos individuales más de 10 días • En niños >1 año, el soporte debería iniciarse dentro de los primeros cinco días, o en los primeros tres días de la ausencia anticipada de ingesta oral en los menores de esa edad • Tiempo total de alimentación oral en un niño con diversidad funcional superior a 6 horas diarias
CRITERIOS ANTROPOMÉTRICOS	• Inadecuado crecimiento o ganancia de peso durante más de un mes en <2 años • Pérdida de peso o no ganancia de peso durante más de tres meses para >2 años • Desmedro en peso para la edad más de dos percentiles de las gráficas de crecimiento • Pliegue del tríceps por debajo del p5 para la edad • Retraso en la velocidad de crecimiento mayor de 0,3 DE/año • Descenso en la velocidad de crecimiento mayor de 2 cm/año desde el año anterior, durante la pubertad precoz o media

Otras indicaciones, definidas por la Asociación Española de Pediatría,¹²⁰ en el contexto de los cuidados paliativos serían las siguientes:

- Ingesta oral inadecuada: trastornos de succión y deglución, malformaciones congénitas orofaciales y del tracto gastro-intestinal superior, tumores, reflujo gastroesofágico severo, anorexia...
- Trastornos de digestión y absorción: síndrome de intestino corto, enfermedad inflamatoria intestinal crónica, diarrea crónica e intratable con

enteropatía, inmunodeficiencias o infecciones de repetición, hepatopatía o colestasis crónica, pancreatitis e insuficiencia pancreática grave.

- Trastornos de motilidad gastrointestinal: pseudoobstrucción intestinal crónica.
- Incremento de requerimientos nutricionales y/o pérdidas: fibrosis quística, enfermedad pulmonar, cardíaca, hepática o renal crónicas, epidermólisis bullosa grave, estados hipercatabólicos (enfermo crítico, sepsis), tratamiento de neoplasias, trasplantes, reacción-injerto contra huésped.
- Malnutrición crónica primaria moderada-grave y fallo de crecimiento.

a) Nutrición enteral

La nutrición enteral es el aporte de alimentos o fórmulas enterales en el tubo digestivo, ya sea por boca, mediante sonda u ostomía. Es la técnica de elección siempre que sea posible, ya que precisa de la integridad funcional del tracto gastrointestinal.¹²⁰ Si no es seguro o posible la nutrición enteral por la boca, será necesario utilizar accesos artificiales mediante sondas introducidas a través de:

- Nariz/boca. La vía nasogástrica u orogástrica puede utilizarse de forma puntual o intermitente cuando el objetivo sea intentar recuperar el estado nutricional tras un momento concreto (por ejemplo, tras un ingreso prolongado, una intervención quirúrgica o un ciclo de quimio/radioterapia). Está indicada cuando se prevé un tiempo de uso de menos de 3-6 semanas.
- Ostomía. Se utilizan ante elevado riesgo de broncoaspiración o si se prevé una duración superior a 4-6 semanas. La más frecuentemente utilizada es la gastrostomía endoscópica percutánea. En caso de coexistir una enfermedad por reflujo gastroesofágico y/o riesgo de aspiración, se procederá a realizar una gastrostomía quirúrgica y cirugía antirreflujo simultáneas.

Las fórmulas enterales que se utilizan más frecuentemente en pediatría suelen ser nutricionalmente completas, es decir, cubren todas necesidades nutricionales a un volumen determinado incluyendo proteínas, grasas, hidratos de carbono, vitaminas y minerales.¹²³ Las fórmulas completas pueden estar diseñadas para aplicarse a la población general o bien para adecuarse a las alteraciones metabólicas y los requerimientos de nutrientes de una enfermedad concreta (especiales). Se clasifican según diversos factores:

- Según la forma química del componente proteico: poliméricas (proteína entera), oligoméricas (péptidos) o enterales (aminoácidos).
- Densidad calórica: hipocalóricas (<0.9 kcal/ml), normocalóricas (1-1.2 kcal/ml o 0.67 kcal/ml en lactantes) o hipercalóricas (1.5 kcal/ml o 1 kcal/ml en lactantes).
- Otras características: adición o no de fibra, cantidad proteica, osmolaridad, etc.

También hay comercializadas fórmulas incompletas, que serían aquellas cuya composición no es adecuada para servir de alimento exclusivo, y módulos constituidos por nutrientes aislados, indicados para enriquecer la dieta en un determinado nutriente.¹²³

b) Nutrición parenteral

Es la infusión venosa de nutrientes. Puede ser una vía transitoria o definitiva según la situación del paciente. Está indicada cuando los requerimientos nutricionales no puedan ser cubiertos completamente por vía enteral o cuando la nutrición enteral esté contraindicada. Puede administrarse a través de una vía venosa periférica o central, tanto a nivel hospitalario como domiciliario.¹²⁰

D. ALGORITMO DE INTERVENCIÓN NUTRICIONAL

Para facilitar la toma de decisiones, existen algoritmos de actuación en la bibliografía para la intervención nutricional en pacientes pediátricos que precisan cuidados paliativos. Se expone un modelo a continuación.^{99, 116}

A. **¿Es la vía oral, la vía de elección para alimentar al paciente?**

- Sí:
 - Se mantendrá la vía oral, si así lo desea el paciente, no existe una alteración grave de la deglución ni existen contraindicaciones.
- No:
 - Se propondrá la sonda nasogástrica si la vía oral no cubre las necesidades energéticas o no es segura, y si se prevé una duración inferior a 3-6 semanas o como paso transicional a la gastrostomía.
 - Se propondrá la realización de gastrostomía o yeyunostomía +/- cirugía antirreflujo en caso de que la vía oral no cubra las necesidades calóricas o no sea segura y se prevea una duración mayor de 2-3 meses. La colocación gástrica o yeyunal se decide dependiendo de la tolerancia gástrica y del riesgo de aspiración. También se individualizará esta actuación según el momento evolutivo y las preferencias del paciente y su familia.
 - Se propondrá la vía parenteral cuando existan contraindicaciones para la alimentación enteral (obstrucción intestinal) o cuando el tracto intestinal no sea suficiente para cubrir los requerimientos energéticos.

B. **¿Cubre la alimentación oral las necesidades energéticas?**

- Sí, cubre las necesidades:

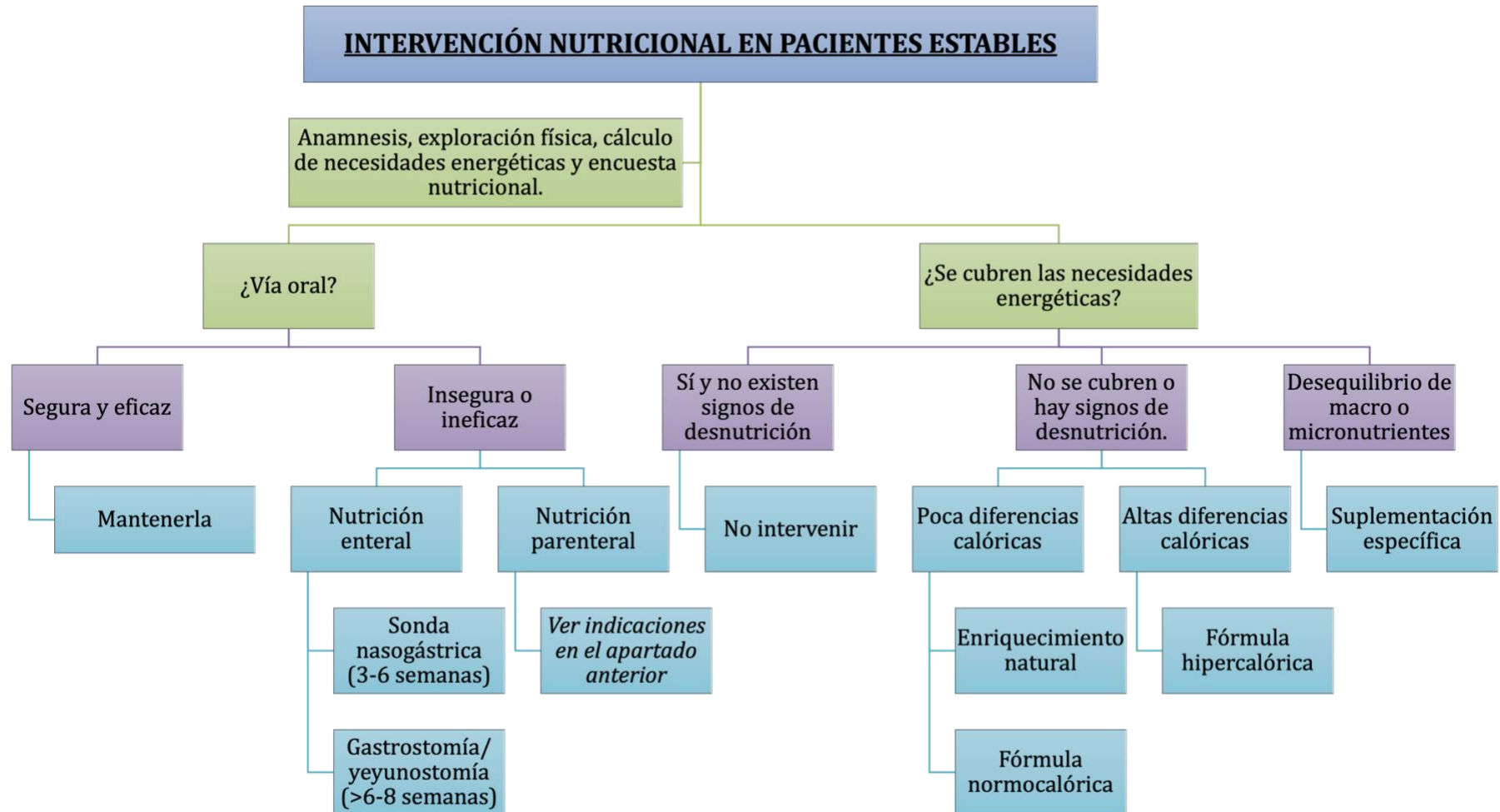
- No precisa intervención nutricional de momento, siempre que no asocie una alteración en la seguridad de la alimentación ni signos de desnutrición clínica. Se realizará un seguimiento estrecho y se repetirá la evaluación tras un ciclo de quimioterapia/radioterapia intensa, un ingreso hospitalario prolongado o infecciones graves en las que se puede alterar el estado nutricional. En caso de que no hayan existido eventos clínicos importantes o aparentes en la historia natural del paciente, proponen seguimiento y repetición de la valoración nutricional cada 2-3 meses.
- No cubre las necesidades:
 - Si existen pocas diferencias entre la ingesta y el aporte recomendado, se podría plantear el enriquecimiento natural de la alimentación o iniciar una fórmula normocalórica (1kcal/ml) en sustitución de alguna/s toma/s.
 - Si existen grandes diferencias calóricas o una alteración grave del estado nutricional, plantearemos la alimentación con fórmulas hipercalóricas.

C. ¿Existe un déficit o un desequilibrio en los nutrientes ingeridos?

Si se han detectado déficits vitamínicos, plantearemos la suplementación específica. En pacientes con úlceras por decúbito de repetición, se podría plantear añadir módulos de proteínas (puesto que no existen fórmulas hiperproteicas en pediatría). Se considera hiperproteica si la dieta tiene una distribución calórica con más de un 18% de proteínas.

Tras la intervención nutricional individualizada, se propone una reevaluación a las 4-8 semanas aproximadamente, para poder realizar ajustes si fuera necesario. Si tras la intervención se observa recuperación o estabilidad, se pueden espaciar los controles nutricionales a cada 2-3 meses.

Figura IV. Algoritmo de actuación para la intervención nutricional de pacientes en cuidados paliativos pediátricos.



Cuando el paciente ha pasado el punto de inflexión²⁷ o se encuentra en un momento evolutivo inestable, no exigiremos una recuperación del estado nutricional. De hecho, existen estudios en adultos que demuestran que una terapia nutricional agresiva no mejora la calidad de vida ni aumenta la supervivencia.¹²⁴ En este caso, trataremos de mantener el aporte energético e hídrico para evitar complicaciones como el estreñimiento o la aparición de lesiones por presión, intentando a su vez mantener el placer por la comida.

En situación de agonía o últimos días, el objetivo se basará en el control sintomático y el mantenimiento de la máxima calidad de vida posible. En algunos pacientes, la nutrición enteral en este momento puede ofrecer confort y alivio de los síntomas. Sin embargo, también puede provocar complicaciones no deseadas, como retención hídrica, compromiso respiratorio, malestar y distensión abdominal. Es por ello que la toma de decisiones clínicas sobre su beneficio y conveniencia debe basarse en la tolerancia y comodidad del paciente. Hacia el final de la vida, se pueden administrar alimentos en pequeñas cantidades vía oral que sean de su agrado, si así lo desea el niño, aunque éstos no proporcionen un beneficio nutricional óptimo y tolerando un cierto riesgo de aspiración. Cuando el paciente no puede alimentarse por vía oral, no hay bibliografía suficiente disponible para proporcionar recomendaciones basadas en la evidencia sobre el uso de nutrición artificial e hidratación hacia el final de la vida. Además, su provisión o retirada es un área controvertida en la práctica clínica, ya que involucra factores éticos, legales, emocionales y socioculturales. Tanto la alimentación como la hidratación forman parte del cuidado básico de los pacientes y, sin embargo, si se administra de forma artificial (mediante sonda nasogástrica, gastrostomía o vía intravenosa/subcutánea), se considera un tratamiento más. Por tanto, de la misma manera que se plantean otras intervenciones médicas, la retirada o no inicio de la nutrición artificial e hidratación puede contemplarse cuando resulte una actuación fútil o cuando se considere que no conduce al mejor interés del paciente.^{114-115, 125}

1.5. JUSTIFICACIÓN

El interés de esta investigación radica en tratar de aportar más experiencia en el ámbito de la valoración nutricional dentro de los cuidados paliativos pediátricos. Un tema controvertido, de compleja investigación clínica por las características peculiares que envuelven a este grupo de pacientes, con escasa bibliografía específica, pero a la vez fundamental para su bienestar físico, psicológico y social.

La relevancia clínica de la nutrición en este ámbito no solo radica en disminuir las tasas de infecciones, las continuas hospitalizaciones, mejorar el crecimiento físico de los pacientes o una mejor tolerancia a determinadas terapias, si no, por encima de todo, radica en mejorar la calidad de vida de los niños, niñas y sus familias.

Es por ello que esta investigación trata tanto de medir la magnitud de la desnutrición en los niños y niñas que precisan cuidados paliativos pediátricos, como de sensibilizar de su importancia a los profesionales que los atienden.

“Lo que no se define no se puede medir. Lo que no se mide, no se puede mejorar”.

William Thomson Kelvin



1.6. HIPÓTESIS

Las hipótesis en las que se basa el presente trabajo se enumeran a continuación:

1. Los pacientes pediátricos con enfermedades que amenazan o limitan su vida tienen un riesgo elevado de desnutrición.
2. Una de las causas principales de la desnutrición en el ámbito de los cuidados paliativos es una ingesta calórica y proteica menor, así como de fibra y otros micronutrientes, en comparación con la población pediátrica sana.
3. Dentro de esta población, los pacientes con mayor riesgo de desnutrición son aquellos con enfermedades neurológicas por sus características clínicas.

1.7. OBJETIVOS

El objetivo principal del presente estudio es analizar la prevalencia y el grado de desnutrición (leve, moderada y grave) en los pacientes con condiciones que amenazan o limitan su vida que han sido atendidos en el Hospital Universitari i Politècnic la Fe de Valencia.

Como objetivos secundarios, se plantea:

- a. Determinar las características antropométricas de los pacientes al ingresar a cargo de una unidad de atención paliativa pediátrica.
- b. Conocer la ingesta calórica diaria, así como la ingesta de macronutrientes (proteínas, hidratos de carbono y grasas) y fibra.
- c. Conocer las intervenciones nutricionales específicas que se han llevado a cabo en estos pacientes previo al ingreso en el equipo de atención paliativa pediátrica, así como las intervenciones realizadas tras el análisis nutricional del estudio.
- d. Tratar de esclarecer si existe algún grupo diagnóstico dentro de esta población con mayor prevalencia de desnutrición.

Se han establecido estos objetivos para conocer el estado nutricional de una población vulnerable, susceptible de desnutrición y heterogénea por sus diferentes edades, diversidad de enfermedades y distintos momentos evolutivos. Es interesante también conocer el patrón de alimentación, si existen desequilibrios o déficits de micronutrientes. Además, es importante detectar si hay algún grupo diagnóstico dentro de estos pacientes en el que debemos tener más presente la evaluación nutricional por mayor riesgo de desnutrición.

La elección de los grupos diagnósticos se ha basado en dar visibilidad, no solo a los pacientes con patologías oncológicas (que tradicionalmente, han sido los principales receptores de los cuidados paliativos pediátricos), sino a niños y niñas con patologías neurológicas que actualmente son la mayoría de los pacientes que se encuentran en seguimiento por las unidades y equipos de cuidados paliativos pediátricos. Tal y como demuestran los datos publicados recientemente por la Unidad de Atención Integral al Paciente Paliativo Pediátrico del Hospital Niño Jesús de Madrid casi las 2/3 partes de los pacientes que atienden son no oncológicos y de ellos son claramente mayoritarios los pacientes con parálisis cerebral infantil.¹²⁶⁻¹²⁷



METODOLOGÍA

2.1. PACIENTES

Se ha realizado un estudio observacional y transversal de los pacientes diagnosticados de patologías que amenazan o limitan su vida, en seguimiento por el Equipo de Cuidados Paliativos Pediátricos (ECP) del Hospital Universitari i Politècnic la Fe de Valencia.

El reclutamiento de los pacientes se realizó entre enero y junio de 2022. Los criterios de inclusión en el estudio han sido:

- Pacientes diagnosticados de una enfermedad que amenaza o limita su vida, que se encontraban en seguimiento por el ECP del Hospital Universitari i Politècnic la Fe de Valencia.
- Con edad comprendida entre 2 meses y 15 años en el momento del reclutamiento.

Como criterios de exclusión, se descartaron aquellos pacientes con una estimación de esperanza de vida menor de 3 meses, en situación de agonía o en últimos días. También se excluyeron aquellos que no aceptaron participar en el estudio y rechazaron el consentimiento informado.

2.2. MATERIAL Y MÉTODOS

Se han recogido variables para la evaluación nutricional como parámetros antropométricos, clínicos, recuento calórico, tipo de alimentación, distribución de macronutrientes y medidas de intervención que han requerido.

Para la comparación entre grupos, se separaron en un primer grupo los pacientes con enfermedades neurológicas y en el segundo grupo se compararon pacientes con enfermedades no neurológicas. Los pacientes con tumores cerebrales se consideraron parte del grupo de enfermedades no neurológicas dado que el tipo de tratamiento y la evolución, en caso de enfermedad avanzada, se asemeja más al paciente con patología oncológica que al paciente con patología neurológica.

2.2.1. VARIABLES RECOGIDAS

A. Parámetros sociodemográficos

Se han recogido los siguientes datos sociodemográficos:

- **Sexo**
- **Edad en años**

B. Parámetros antropométricos

Se han recogido los siguientes parámetros antropométricos:

- **Peso.** Datos recogidos en kilogramos (kg). En pacientes menores de 20 kg se ha utilizado una báscula digital marca ADE, modelo M112600. En mayores de 20 kg que podían mantener la bipedestación, se ha utilizado una báscula estándar marca AÑO-SAYOL, modelo ATLANTIDA S-11. En los casos en los que no ha sido posible medir estos parámetros de forma directa, se han aplicado técnicas indirectas como la “doble pesada” para determinar el peso. El peso se ha determinado con el paciente desnudo a excepción de la ropa interior.
- **Talla o longitud.** Datos recogidos en centímetros (cm). En pacientes menores de 100 cm se ha utilizado un tallímetro pediátrico AÑO-SAYOL con precisión de 0.5 cm, y en mayores de 100 cm se ha utilizado el tallímetro también marca AÑO-SAYOL, modelo ATLANTIDA S-11, con precisión de 0.1 cm. En los casos en los que no ha sido posible medir la talla de forma directa por las características del paciente, se ha aplicado la técnica indirecta de medición de la longitud de la tibia (LT) para determinar la longitud total del

paciente. Esta última técnica se ha llevado a cabo con una cinta métrica estándar marca CARDIN, con precisión de 0.1 cm. La conversión se ha realizado mediante la fórmula propuesta por Stevenson,⁹⁴ tal y como se ha comentado en el apartado de *Introducción*.

- **Perímetro braquial.** Se han recogido los datos en centímetros (cm) mediante una cinta métrica, marca CARDIN, con precisión de 0.1 cm. La técnica de medida ha sido la siguiente: sobre el brazo no dominante en ángulo recto, se ha calculado el punto medio equidistante entre acromion y olécranon. A este nivel, con el brazo relajado, se ha rodeado con la cinta métrica sin comprimir los tejidos.
- **Pliegue tricipital.** Se han recogido los datos en milímetros (mm) mediante plicómetro mecánico marca HOLTAIN, con precisión de 1 mm. El pliegue tricipital se ha medido en la cara posterior del brazo izquierdo, a nivel del tríceps. La técnica aplicada para la medición ha sido la siguiente: se ha pellizcado la grasa subcutánea, comprobando que el pliegue subcutáneo se separa de la aponeurosis muscular y se ha colocado el plicómetro horizontalmente durante tres segundos. La medición se ha efectuado tres veces, registrando la media de las tres medidas.

De estas mediciones, se han extraído datos indirectos como:

- El **índice de masa corporal** (IMC) mediante la siguiente fórmula:

$$IMC(kg/cm^2) = \frac{Peso(kg)}{talla(cm)^2}$$

- El **índice peso para la talla**.

A su vez, se han utilizado gráficas de percentiles y el valor Z-score para realizar las comparaciones con la población infantil sana. El Z-score expresa las unidades de desviación estándar que una determinada medida se separa de la mediana. Se obtiene un valor absoluto que permite un seguimiento más preciso, y es el único medio para hacer comparaciones entre niños de diferente edad y sexo. En el presente estudio, se han utilizado las escalas de la OMS (2006/2007) de peso y talla en menores de 2 años y las escalas de Carrascosa et al (2017) para mayores de 2 años,¹²⁸ por las razones anteriormente descritas en el apartado de *Introducción*. Para los percentiles de circunferencia braquial se han utilizado las escalas del estudio español Serra Majem et al (2002),¹²⁹ por las mismas razones previamente mencionadas.

Las mediciones se han llevado a cabo por el mismo personal médico o de enfermería del ECPP, instruidos previamente al respecto.

En este estudio, siguiendo las definiciones de la OMS, se ha establecido el diagnóstico de desnutrición moderada a los pacientes con un índice peso/talla (en menores de 5 años) o índice de masa corporal (en mayores de 5 años) entre -2 y -3 desviaciones estándar (DE), y desnutrición grave cuando está por debajo de -3 DE.⁶⁵

C. Parámetros clínicos y físicos

Se han recogido los siguientes datos de la evolución clínica y la exploración física:

- **Diagnóstico principal.**
- **Edad** en la que se realizó el diagnóstico principal.
- **Tiempo de evolución** de la enfermedad desde el diagnóstico hasta la realización del estudio.

- **Grupo ACT** al que pertenecían.
- Si había pasado o no el **punto de inflexión**. Este concepto fue definido por el/la médico/a responsable del paciente en función de si apreciaban un “cambio de tendencia en la trayectoria clínica de la enfermedad, como una aceleración en el empeoramiento clínico, una disminución de los intervalos libres de síntomas, un incremento de los ingresos hospitalarios o la ausencia de respuesta a la escalada de tratamientos”.¹¹
- Si existía **espasticidad** o no. Se midió a través de la escala de Ashworth modificada⁵³ (Ver Anexo VI). En este estudio se consideró espasticidad significativa cuando los pacientes puntuaban en grado 3 (hipertonía intensa) o grado 4 (hipertonía extrema).
- Estado del **panículo adiposo**. Se valoró subjetivamente por parte del equipo sanitario si era muy escaso, escaso o normal en varias localizaciones corporales (brazos, muslos, glúteos, tórax y abdomen). No se utilizaron escalas homologadas de valoración subjetiva, dado que actualmente no hay disponibles en literatura científica. En cambio, para la valoración objetiva, sí se midió el panículo adiposo en el pliegue tricipital con un plicómetro, como ya hemos comentado previamente.
- Estado de la **turgencia cutánea**. Se valoró si existía turgor cutáneo disminuido o si era normal. La turgencia de la piel se determinó usando 2 dedos para agarrar suavemente la piel sobre la fosa antecubital y el dorso de la mano. La turgencia se consideró normal si el tiempo para que la piel regresara a la mano era inferior a 2 segundos y se consideraba disminuida si era mayor 2 segundos.¹³⁰
- Estado de su **masa muscular**. Tal y como ocurre con la valoración clínica del panículo adiposo, no hay escalas de valoración clínica subjetiva en la bibliografía actual para la masa muscular. Por tanto, se valoró subjetivamente por el equipo sanitario si la masa muscular clínicamente impresionaba de

normal, hipertrófica o hipotrófica en brazos y muslos. Asimismo, se realizó también la correspondiente medición objetiva de la masa muscular, con la medición antropométrica de la circunferencia braquial, como ya hemos comentado previamente.

- Si presentaban **signos carenciales** como: palidez cutánea, eccemas crónicos, pelo escaso o ralo, úlceras por decúbito, estomatitis angular, encías sangrantes o edematosas, distrofia ungueal, xerofltalmia, signos raquíuticos...
- Si preservaban la **vía oral** para alimentarse.
- Si presentaban signos o síntomas de **disfagia orofaríngea**. Se consideró que los pacientes presentaban disfagia orofaríngea en aquellos que ya habían sido diagnosticados mediante videofluoroscopia o aquellos con puntuación mayor de 4 en la herramienta de cribado Pedi-EAT-10, cumplimentada previamente por los padres de los pacientes.
- Si presentaban signos o síntomas de **reflujo gastroesofágico**, como: discomfort, irritabilidad, rechazo de las tomas, regurgitaciones recurrentes con o sin vómitos, pirosis o dolor torácico, epigastralgia, hematemesis, disfagia, etc.¹³¹
- Si presentaban **diarrea crónica**, definida como “aumento en el número o una disminución en la consistencia de las deposiciones respecto al patrón normal para la edad” durante más de 4 semanas.¹³²
- Si presentaban **estreñimiento crónico**, definido por los criterios Roma IV:¹³³⁻¹³⁴
 - Dos o más de los siguientes criterios, al menos una vez por semana, durante al menos un mes:
 - Dos o menos deposiciones por semana
 - Historia de retención fecal o posturas retentivas

- Defecación dolorosa o heces de consistencia dura
 - Presencia de una gran masa fecal en el recto
 - Heces de gran tamaño
 - En niños continentes: al menos un episodio semanal de incontinencia fecal
- **Tiempo** que tardaban en comer o en ser alimentados. Se valoró si tardaban en cada toma más de 60 minutos, entre 30-60 minutos o menos de 30 minutos.
 - Si la comida suponía un **momento estresante para la familia** o no. Se preguntó a al cuidador o cuidadores principales: “¿La comida de tu hijo/a es un momento estresante para ti?”. No se utilizaron escalas validadas para la valoración de estrés familiar, dado que se quiso resaltar la especificidad del estrés en el contexto de la alimentación.
 - Si se trató con **corticoterapia prolongada** (más de 14 días) en los últimos 12 meses a dosis suprafisiológicas (más de 15 mg/m²/día de dosis equivalente a la potencia glucocorticoidea de hidrocortisona).¹³⁵
 - Si era portador/a de algún **dispositivo externo** para alimentación enteral, y si es así, si se trataba de una sonda nasogástrica o una gastrostomía, así como el momento evolutivo en el que se colocó.
 - Si ya había sido **intervenido/a de forma previa** al presente estudio nutricionalmente mediante enriquecimiento natural de la dieta, fórmulas normocalóricas o fórmulas hipercalóricas.
 - Si **tras los resultados** del estudio se había **intervenido** nutricionalmente. Si es el caso, que medida se había llevado a cabo: enriquecimiento natural, fórmulas normo o hipercalóricas, módulos de proteínas, colocación de dispositivo externo para nutrición enteral o iniciar nutrición parenteral.

D. Parámetros energéticos e hídricos

Se han registrado los siguientes parámetros para el cálculo de necesidades hídricas y calóricas.

- **Gasto energético total.** Para el para el cálculo del gasto energético total (GET), se ha utilizado la fórmula propuesta por la OMS ($GET = GER \times FAF + TM$), donde el cálculo del gasto energético en reposo (GER) se ha llevado a cabo por la fórmula de Schofield para peso y talla; tal y como se ha comentado en el apartado de *Introducción*.¹⁰²⁻¹⁰³ En los pacientes con parálisis cerebral infantil, el GET se ha calculado mediante la fórmula propuesta por Krick et al (1992),¹⁰⁷ como también se ha comentado en el apartado de *Introducción*. Para facilitar los cálculos, se ha utilizado la herramienta web “Aplicación Nutricional”, desarrollada por el grupo de Trabajo de Nutrición de la Sociedad Española de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica.
- **Ingesta calórica.** Para ello, se ha realizado una encuesta nutricional de 24 horas a los padres o cuidadores principales de los pacientes, generalmente del día previo a la entrevista. Se han registrado todos los alimentos ingeridos, así como la ingesta hídrica con peso y/o volumen (véase Hoja de Registro Dietético en Anexo VII). La razón por la que se ha optado por la encuesta nutricional de 24 horas para determinar la ingesta calórica diaria se ha detallado en el apartado de *Introducción*. Para la estimación y descripción de las raciones ingeridas, se ha utilizado un atlas fotográfico de alimentos (ENALIA), así como utensilios de cocina (tamaño de los vasos) y medidas prácticas en tazas o cucharadas.¹³⁶⁻¹³⁷

Se ha calculado las kilocalorías ingeridas al día, la distribución de macronutrientes (expuesto como porcentaje respecto a la ingesta calórica total) y la cantidad de fibra diaria ingerida. Para facilitar el registro, se ha utilizado la herramienta web Odimet (véase Anexo VIII).¹¹³

- Con los datos previos, se ha calculado la **diferencia** entre necesidades calóricas diarias y la ingesta calórica reportada por los padres o cuidadores.
- **Necesidades hídricas.** Los datos han sido recogidos en mililitros (ml). Para ello, se ha utilizado la fórmula de Holliday¹⁰¹ según el peso de cada paciente.
- **Ingesta hídrica.** Los datos se han recogido mediante encuesta nutricional de las 24h previas a la visita, en mililitros (ml). Se han tenido en cuenta todos los líquidos ingeridos.
- Con los datos previos se ha calculado la **diferencia** entre las necesidades y la ingesta hídricas recogida en la encuesta.

2.3. ANÁLISIS ESTADÍSTICO

- El análisis estadístico ha sido efectuado a través del paquete estadístico SPSS, versión 19.0, considerándose estadísticamente significativo p-valor menor de 0.05.
- Los datos cuantitativos se expresan como mediana con rango intercuartílico debido a la heterogeneidad clínica de los pacientes de la muestra. Los datos cualitativos como recuento y porcentajes.
- Dado el tamaño de la muestra, se decidió emplear la prueba no paramétrica U de Mann Whitney para la comparación entre variables cuantitativas y la prueba chi-cuadrado o la prueba exacta de Fisher para la comparación entre variables cualitativas.
- Con objeto de investigar la posible relación entre determinados factores de riesgo y el desarrollo de desnutrición, se realizó un análisis multivariante mediante regresión logística por pasos hacia delante. Se incluyó en el análisis los siguientes factores de riesgo:
 - Si el paciente padecía una enfermedad neurológica
 - Tiempo de evolución desde el diagnóstico de la enfermedad de base
 - Si el paciente había pasado el punto de inflexión
 - Presencia de disfagia
 - Si el paciente había estado en tratamiento con corticoterapia a altas dosis
 - Diferencia de calorías ingeridas respecto a las necesidades

2.4. ASPECTOS ÉTICOS DE LA INVESTIGACIÓN

- Conociendo que se trata de pacientes especialmente vulnerables, se ha priorizado la medición de parámetros recogidos mediante métodos no invasivos.
- En los pacientes que habían pasado el punto de inflexión, las intervenciones nutricionales que se decidieron introducir tras la valoración nutricional tenían el objetivo de mantener el confort del paciente, mantener el placer de la comida, tratar de asegurar una correcta hidratación y prevenir complicaciones asociadas a la desnutrición, sin exigir la recuperación del estado nutricional.
- Se obtuvo consentimiento de los representantes legales para el recabo de información nutricional y de las mediciones antropométricas.
- El estudio ha sido aprobado por el Comité Ético de Investigación del Hospital Universitari i Politècnic la Fe de Valencia, con número de registro 2022-230-1.



RESULTADOS

Se han incluido en el estudio un total de 25 pacientes, 13 varones (52%) y 12 mujeres (48%). Entre los pacientes incluidos, los diagnósticos más frecuentes según la clasificación de la ACT actualizada²²⁻²³ han correspondido en su mayoría al grupo 4 (40%), es decir, pacientes con enfermedades no progresivas pero irreversibles, con necesidades de cuidados complejos y posibilidad de muerte prematura, tal y como se puede ver en las Tablas XI, XII y XIII a continuación.

Tabla XI. Registro completo de variables recogidas de los pacientes seleccionados en el estudio nutricional.

SEXO		EDAD	DIAGNÓSTICO (ATC)	PATOLOGÍA NEUROLÓGICA	EVOLUCIÓN	Z-SCORE PESO	Z-SCORE TALLA	Z-SCORE IMC/P-T	Z-SCORE PB	Z-SCORE PT	DESNUTRICIÓN
		(años)			(años)	(DE)	(DE)	(DE)	(DE)	(DE)	
1	Hombre	5	LEUCODISTROFIA METACROMÁTICA (3)	SÍ	3,3	-2,4	-0,5	-2,4	-2	-0,2	SÍ
2	Mujer	4	MUCOLIPIDOSIS TIPO II (3)	SÍ	2,8	-5	-5,6	-1	-2,7	-0,3	SÍ
3	Hombre	5	ENCEFALOPATÍA HIPÓXICA (4)	SÍ	3,5	-0,2	-3,5	2,7	0,3	0,8	SÍ
4	Mujer	14	LINFOMA LINFOBLASTICO T (1)	NO	0	-1,8	-0,8	-1,5	-0,9	0,7	NO
5	Mujer	13	EPIDERMOLISIS BULLOSA (3)	NO	13	-4,5	-6,5	-4	-2,5	-1,3	SÍ
6	Hombre	8	PARÁLISIS CEREBRAL INFANTIL (4)	SÍ	8	-0,2	-1,9	1,3	-0,4	2,8	NO
7	Mujer	7	TRISOMIA 18 (4)	SÍ	7	-4,5	-5,5	-4	-2,8	-1,1	SÍ
8	Mujer	5	ENCEFALOPATÍA GENÉTICA (4)	SÍ	5	-2,1	-4,8	0,74	-1,5	0,5	SÍ
9	Mujer	14	SÍNDROME ORO-FACIO-DIGITAL (4)	SÍ	14	-4,3	-4,8	-4,2	-3,2	-1,3	SÍ
10	Hombre	13	GLIOMA DIFUSO DE TRONCOENCÉFALO (1)	NO	0,5	0,52	-0,8	1,4	0,9	2,5	NO
11	Hombre	9	PARÁLISIS CEREBRAL INFANTIL (4)	SÍ	9	-2,3	-4,3	-0,6	-2	0	SÍ
12	Hombre	9	MUCOPOLISACARIDOSIS TIPO II (3)	SÍ	4	-2,4	-4,9	-0,4	-0,16	-1,1	SÍ
13	Hombre	7	GLIOMA DIFUSO DE TRONCOENCEFALO (1)	NO	0,1	0,31	-0,7	0,42	0,38	0,14	NO
14	Hombre	13	LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA (1)	NO	0,1	-0,3	-1,3	-1,2	-1	-1	NO
15	Mujer	6	LEUCODISTROFIA METACROMÁTICA (3)	SÍ	5	-4	-4	-4	-2,3	-2	SÍ
16	Hombre	2	ENCEFALOPATÍA HIPÓXICO ISQUÉMICA (5)	SÍ	1,7	-1,5	-0,9	-1,8	-0,4	-0,5	NO
17	Mujer	11	RABDOMIOSARCOMA (1)	NO	0,1	-1,3	0,3	-2,1	-2,6	-2,1	SÍ
18	Hombre	14	LIPOFUCNISISOSIS NEURONAL CEROIDEA (3)	SÍ	9	-2,8	-5	-0,7	-2,2	-1,3	SÍ
19	Hombre	0,3	ENCEFALOPATÍA HIPÓXICO ISQUÉMICA (5)	SÍ	0,1	-0,7	-0,3	-0,8			NO
20	Hombre	2	GANGLIOSIDOSIS GM2 (3)	SÍ	0,7	-1,6	-2,2	-0,4	-2,8	-2,2	SÍ
21	Mujer	12	PARÁLISIS CEREBRAL INFANTIL (4)	SÍ	12	-2,8	-3,6	-1,8	-1,1	0,5	SÍ
22	Mujer	9	TUMOR DESMOPLÁSICO ABDOMINAL (1)	NO	0,1	-1,8	0,1	-2,4	-2,7	-1,9	SÍ
23	Mujer	1	SÍNDROME POLIMALFORMATIVO (4)	SÍ	0,7	-1,7	-0,5	-2	0,6	-0,6	SÍ
24	Mujer	7	PARÁLISIS CEREBRAL INFANTIL (4)	SÍ	6	-3,3	-3,4	-3,3	-3	-2,5	SÍ
25	Hombre	1	HIPOPLASIA PONTOCEREBELOSA (4)	SÍ	1	-1,1	-0,6	-1	1,5	-0,6	NO

PANÍCULO ADIPOSO		TURGOR CUTÁNEO	MASA MUSCULAR	SIGNOS CARENCIALES	ESPASTICIDAD	VÍA ORAL	DISFAGIA	TIEMPO COMER	ESTRÉS	OTROS	INTERVENCIÓN NUTRICIONAL PREVIA
(min)											
1	Escaso	Normal	Hipotrófica	NO	SÍ	NO	SÍ	>60	NO	RGE	Gastrostomía y F. hipercalórica
2	Escaso	Normal	Hipotrófica	SÍ	NO	SÍ	SÍ	30-60	SÍ	ESTREÑIMIENTO	Enriquecimiento y F. normocalórica
3	Normal	Normal	Hipotrófica	NO	SÍ	NO	SÍ	<30	NO	ESTREÑIMIENTO	Sonda nasogástrica y F. hipercalórica
4	Normal	Normal	Normal	NO	NO	SÍ	NO	<30	SÍ	NO	NO
5	Escaso	Normal	Hipotrófica	SÍ	NO	SÍ	NO	<30	SÍ	ESTREÑIMIENTO	Gastrostomía, Enriquecimiento y F. hipercalórica
6	Normal	Normal	Hipotrófica	NO	SÍ	NO	SÍ	<30	NO	NO	Gastrostomía y F. hipercalórica
7	Muy escaso	Normal	Hipotrófica	NO	NO	SÍ	SÍ	<30	NO	ESTREÑIMIENTO	Enriquecimiento y F. hipercalórica
8	Escaso	Normal	Hipotrófica	NO	NO	NO	SÍ	<30	NO	ESTREÑIMIENTO	Gastrostomía y F. hipercalórica
9	Muy escaso	Normal	Hipotrófica	NO	SÍ	SÍ	SÍ	30-60	SÍ	ESTREÑIMIENTO	Enriquecimiento y F. hipercalórica
10	Normal	Normal	Normal	NO	NO	SÍ	NO	<30	SÍ	ESTREÑIMIENTO	NO
11	Escaso	Normal	Hipotrófica	NO	SÍ	NO	SÍ	30-60	NO	ESTREÑIMIENTO	Gastrostomía, Enriquecimiento y F. hipercalórica
12	Muy escaso	Disminuido	Hipotrófica	NO	NO	NO	SÍ	30-60	SÍ	ESTREÑIMIENTO	Gastrostomía
13	Normal	Normal	Normal	NO	NO	SÍ	NO	<30	NO	NO	NO
14	Escaso	Normal	Normal	NO	NO	SÍ	NO	<30	NO	NO	NO
15	Muy escaso	Normal	Hipotrófica	NO	SÍ	NO	SÍ	<30	NO	DIARREA, VÓMITOS	Gastrostomía y F. hipercalórica
16	Escaso	Normal	Hipotrófica	NO	SÍ	NO	SÍ	<30	NO	ESTREÑIMIENTO	Gastrostomía y enriquecimiento
17	Escaso	Normal	Hipotrófica	NO	NO	SÍ	NO	<30	NO	NO	NO
18	Normal	Normal	Hipotrófica	NO	SÍ	NO	SÍ	<30	NO	ESTREÑIMIENTO	Gastrostomía y enriquecimiento
19	Normal	Normal	Normal	NO	SÍ	SÍ	NO	<30	NO	NO	Enriquecimiento
20	Muy escaso	Normal	Hipotrófica	NO	SÍ	SÍ	SÍ	<30	NO	ESTREÑIMIENTO	NO
21	Escaso	Normal	Hipotrófica	NO	SÍ	NO	SÍ	<30	NO	ESTREÑIMIENTO	Gastrostomía y F. hipercalórica
22	Escaso	Normal	Hipotrófica	NO	NO	NO	NO	<30	NO	NO	NO
23	Escaso	Normal	Normal	NO	NO	SÍ	SÍ	<30	SÍ	RGE	Gastrostomía y enriquecimiento
24	Escaso	Normal	Hipotrófica	NO	SÍ	NO	SÍ	<30	SÍ	ESTREÑIMIENTO	NO
25	Normal	Normal	Normal	NO	SÍ	SÍ	SÍ	30-60	SÍ	NO	Gastrostomía

	REQUERIMIENTOS CALÓRICOS	RECuento CALÓRICO	DIFERENCIA CALORÍAS	CARBO- HIDRATOS	LÍPIDOS	PROTEÍNAS	FIBRA	REQUERIMIENTOS HÍDRICOS	INGESTA HÍDRICA	DIFERENCIA HÍDRICA	INTERVENCIÓN POSTERIOR
	(kcal/día)	(kcal/día)	(kcal/día)	%	%	%	(g/día)	(ml/día)	(ml/día)	(ml/día)	
1	900	1070	170	56	32	12	4	1200	730	-470	NO
2	890	730	-160	53	24	19	2	900	700	-200	F. hipercalórica
3	1250	1115	-135	53	36	12	0	1500	1000	-500	F. hipercalórica
4	1890	1090	-800	51	38	11	10	1900	1000	-900	F. hipercalórica
5	1460	1900	440	62	30	9	8	1500	1140	-360	F. hipercalórica
6	990	1010	20	65	20	15	1	1600	1500	-100	NO
7	730	1130	400	61	28	11	3	900	500	-400	Gastrostomía
8	820	850	30	58	38	12	6	1200	950	-250	NO
9	1280	1075	-205	55	27	18	0	1500	750	-750	F. hipercalórica
10	2200	790	-1410	54	32	14	3,5	2000	750	-1250	F. hipercalórica
11	1250	1025	-225	61	28	12	11,3	1500	1200	-300	F. hipercalórica
12	1070	830	-240	70	17	13	7,1	1500	1200	-300	F. hipercalórica
13	1350	1230	-120	62	24	14	5	1750	500	-1250	NO
14	1950	1600	-350	54	32	14	12	2000	1500	-500	NO
15	920	1200	280	48	39	12	8	1050	1700	650	Aumento de volumen calórico
16	950	1450	500	58	27	15	0	900	1000	100	NO
17	1700	1435	-265	44	34	21	7	1700	1000	-700	Enriquecimiento
18	1590	1470	-120	2	90	8	0	2000	1800	-200	Aumento de volumen calórico
19	370	470	100	45	48	7	0	400	700	300	NO
20	850	980	130	63	25	12	0	900	910	10	F. hipercalórica
21	1400	1450	50	63	27	10	1,5	1700	1000	-700	Módulo de proteínas
22	1350	1100	-250	61	27	12	15	1500	1000	-500	Enriquecimiento y f. hipercalórica
23	700	640	-60	58	31	11	1,2	760	1000	240	Enriquecimiento y f. hipercalórica
24	1100	500	-600	58	25	17	2	1150	1000	-150	F. hipercalórica
25	800	1200	400	62	21	17	3,2	900	900	0	NO

Abreviaturas. ATC: Clasificación de grupos diagnósticos de la *Association for Children with Life-threatening or Terminal Conditions and their Families*; DE: desviación estándar; F. hipercalórica: fórmula hipercalórica; F. normocalórica: fórmula normocalórica; g/día: gramos/día; kcal/día: kilocalorías/día; ml/día: mililitros/día; PB: perímetro braquial; PT: pliegue tricipital; Reflujo G-E: reflujo gastro-esofágico.

Tabla XII. Clasificación de los diagnósticos de los pacientes incluidos según la *Association for Children with Life-threatening or Terminal Conditions and their Families* (ACT).

<u>Grupo 1:</u> 6 pacientes (24%)	<u>Grupo 2:</u> 0 pacientes (0%)
Glioma difuso de troncoencéfalo (2 pacientes)	-
Leucemia linfoblástica aguda	
Linfoma linfoblástico T	
Rabdomiosarcoma embrionario	
Tumor desmoplásico abdominal	
<u>Grupo 3:</u> 7 pacientes (28%)	<u>Grupo 4:</u> 10 pacientes (40%)
Leucodistrofia metacromática (2 pacientes)	Parálisis cerebral infantil (5 pacientes)
Mucopolipidosis tipo II	Encefalopatía genética
Mucopolisacaridosis tipo II	Trisomía 18
Gangliosidosis GM2	Síndrome oro-facio-digital
Epidermólisis bullosa	Síndrome polimalformativo (no filiado)
Lipofuscinosis neuronal cerioidea	Hipoplasia pontocerebelosa
<u>Grupo 5:</u> 2 pacientes (8%)	
Encefalopatía hipóxico-isquémica grave (2 pacientes)	

Tabla XIII. Variables descriptivas demográficas, clínicas y antropométricas de los pacientes incluidos en el estudio.

	N/mediana	% / (RIC)
Género		
Femenino	12 pacientes	48%
Masculino	13 pacientes	52%
Edad	7 años	(7)
Tiempo de evolución	3.3 años	(6.6)
Grupos diagnósticos		
Enfermedades neurológicas	18 pacientes	72%
Enfermedades no neurológicas	7 pacientes	28%
Desnutrición	17 pacientes	68%
Aguda Moderada	4 pacientes	16%
Aguda Grave	0 pacientes	-
Crónica Moderada	1 paciente	4%
Crónica Grave	8 pacientes	32%
Crónica reagudizada	4 pacientes	16%
Desnutrición clínica	20 pacientes	80%
Hipotrofia muscular	18 pacientes	72%
Panículo adiposo escaso	17 pacientes	68%
Problemas asociados	19 pacientes	76%
Disfagia	17 pacientes	68%
Reflujo gastroesofágico	3 pacientes	12%
Estreñimiento	14 pacientes	56%
Diarrea	1 paciente	4%
Dispositivos externos	13 pacientes	52%
Gastrostomía	12 pacientes	48%
Sonda nasogástrica	1 paciente	4%
Estrés familiar	9 pacientes	36%

Abreviaturas. IMC: índice de masa corporal, N: número de pacientes, RIC: rango intercuartílico.

Nota 1: las variables cuantitativas se expresan con mediana en la columna central y rango intercuartílico en la columna de la derecha. Las variables cualitativas se expresan como recuento en la columna central y con porcentajes en la columna de la derecha.

Nota 2: tal y como se describe en el apartado *Metodología: Material y métodos*, en la página 114, los pacientes con tumores cerebrales no se han considerado pacientes con patología neurológica, dado que el tipo de tratamiento y la evolución, en caso de enfermedad avanzada, se asemeja más al paciente con patología oncológica que al paciente con patología neurológica.

Se detectó desnutrición, según los parámetros antropométricos obtenidos y los criterios de la OMS, en un 68% de los pacientes estudiados (17 pacientes); de los cuales 12 pacientes (71%) presentaba desnutrición grave y 5 pacientes (29%) desnutrición moderada. Según la cronicidad, se ha detectado desnutrición aguda en 4 pacientes (24%), todos ellos con parámetros de desnutrición moderada; desnutrición crónica en 9 pacientes (53%), de los cuales 1 moderada y 8 grave; y desnutrición crónica reagudizada en 4 pacientes (23%), todos ellos con criterios de desnutrición grave. Véanse Gráfico X y Gráfico XI.

Gráfico X. Prevalencia de desnutrición según la gravedad.

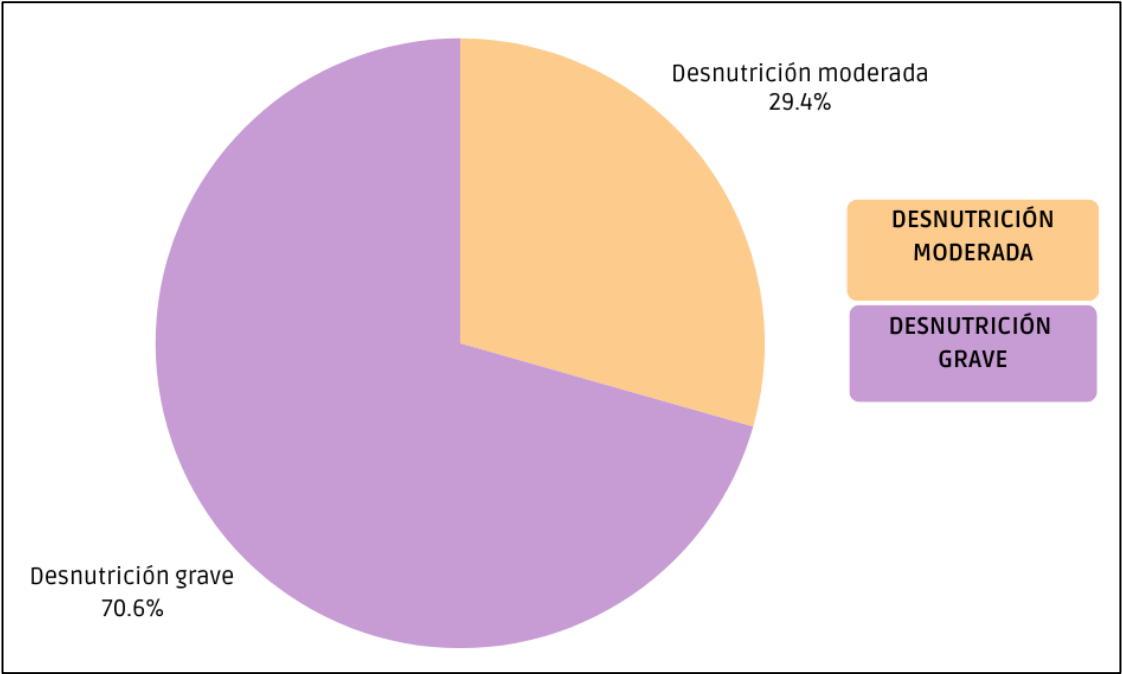
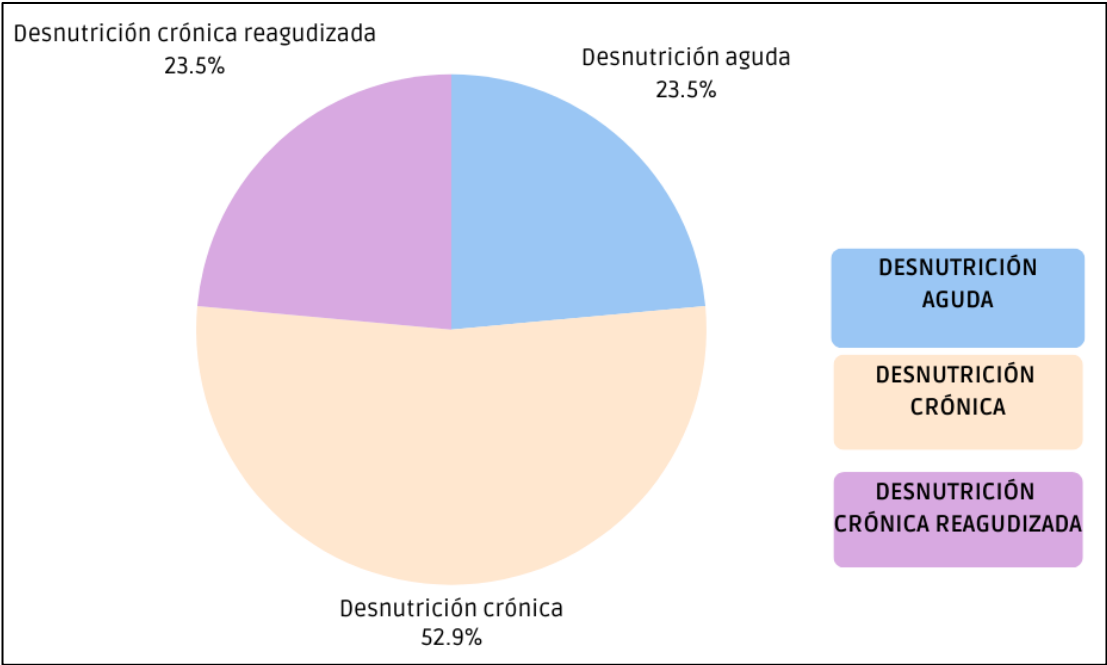


Gráfico XI. Prevalencia de desnutrición según el tiempo de evolución.



De entre los 4 pacientes con criterios de desnutrición aguda (16%), con afectación tanto del IMC como del peso, pero no de la talla para la edad, 2 presentaban patologías oncológicas diagnosticadas ambas unos 2 meses previos al estudio nutricional (rabdomiosarcoma y tumor desmoplásico abdominal), una presentaba un síndrome polimalformativo no filiado detectado hacía 8 meses y otro paciente había sido diagnosticado de leucodistrofia metacromática hacía 3 años.

Dentro de los 8 pacientes que no presentaron desnutrición (32%), los diagnósticos fueron glioma difuso de troncoencéfalo (2 pacientes), leucemia linfoblástica aguda, linfoma linfoblástico T, encefalopatía hipóxico-isquémica (2 pacientes), parálisis cerebral infantil e hipoplasia pontocerebelosa. Entre estos pacientes, 4 (50% de los que no presentaron desnutrición, 16% del total de la muestra) habían estado en tratamiento con corticoides a dosis altas en los meses previos a la evaluación nutricional. Todos ellos, pacientes con patologías oncológicas. Uno de los pacientes con glioma difuso de troncoencéfalo tenía criterios de sobrepeso según los criterios de la OMS, con un IMC de 1.4 DE. De los otros 4 pacientes que no fueron diagnosticados de desnutrición, con patologías neurológicas, 3 de ellos tenían de mediana un tiempo de evolución de la enfermedad basal inferior a 1 año (0.93 años) en el momento en el que se realizó el estudio nutricional. El último paciente que no fue diagnosticado de desnutrición, con parálisis cerebral infantil de 8 años de evolución, presentaba un percentil de talla de -1.9 DE, en el límite de la desnutrición crónica.

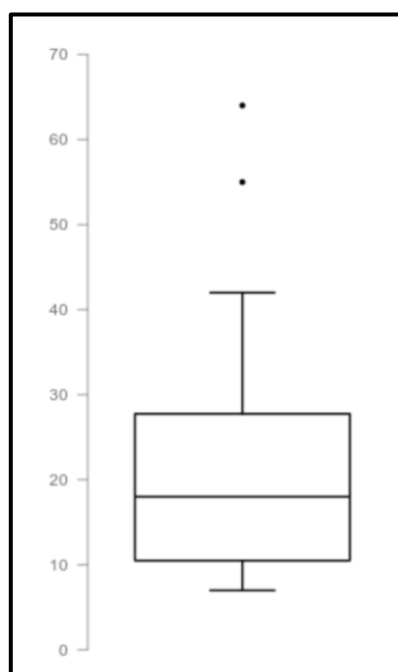
En lo que respecta a la evolución clínica, 6 pacientes (24%) habían pasado el punto de inflexión según su médico/a responsable, de los cuales, 5 presentaban desnutrición. El paciente que no presentó desnutrición había estado en tratamiento con corticoides a dosis altas por su enfermedad de base (glioma difuso de troncoencéfalo).

A nivel clínico, en el 80% de los pacientes se detectó un aspecto desnutrido con hipotrofia muscular (68%) y/o escaso panículo adiposo (72%). Entre ellos, tres pacientes no cumplían los criterios antropométricos para ser diagnosticados de desnutrición. En lo concerniente a los problemas gastrointestinales asociados, los más frecuentes fueron disfagia orofaríngea (68%) y estreñimiento (56%). Un 36%

de las familias respondieron de forma afirmativa a la pregunta de si la comida es un momento de estrés para los cuidadores.

Por otro lado, se observó que el 56% de los pacientes ingerían menos calorías frente a los requerimientos energéticos calóricos calculados individualmente, con mediana de 120 kcal menos al día (RIC 110). Entre estos pacientes, el porcentaje calculado de pérdida de calorías diarias con respecto a sus necesidades tenía una mediana de 18% (RIC 10.5). Se ilustra en el Gráfico XII a continuación.

Gráfico XII. Diagrama de cajas que muestra el porcentaje de calorías perdidas con respecto a las necesidades diarias.



En cuanto al análisis nutricional de la dieta, teniendo en cuenta las recomendaciones de distribución de macronutrientes actuales en pediatría,¹¹³⁻¹¹⁵ solo 4 pacientes (17%) tenían una adecuada distribución de su dieta. El resto ingería más hidratos de carbono de los recomendados para su edad (46% de los pacientes), más lípidos (17%), más proteínas (21%), menos hidratos de carbono (8%), menos lípidos (50 %) o menos proteínas (4%). Se excluyó del análisis de la distribución de

macronutrientes a un paciente con dieta cetogénica, cuyo ratio cetogénico era de 4:1 (por cada gramo de proteína e hidratos de carbono, ingería 4 gramos de grasa). La ingesta de fibra mediana fue de 4.4 gr/día, y solo 2 pacientes (8%) cumplían con las recomendaciones de ingesta actuales (véase Anexo IV).

Con referencia a la hidratación, se observó una mediana de balance de aporte hídrico de -300 ml/día (RIC 400) respecto a las recomendaciones según la fórmula de Holliday.¹⁰¹ Un 76% de los pacientes no ingería la cantidad de agua recomendada. Entre ellos, ingerían una mediana de 470 ml menos de lo recomendado al día (RIC 975).

Con lo que respecta a la intervención nutricional, en el 76% de los pacientes ya se había intervenido nutricionalmente de forma previa al estudio, con una mediana de 1.2 años (RIC 2.9). Un 32% tenían pautada una fórmula hipercalórica, un 24% enriquecimiento natural de la dieta y un 20% fórmula normocalórica, tal y como podemos observar en el Gráfico XIII. En cuanto a dispositivos de nutrición enteral, un 48% de los pacientes era portador de gastrostomía y un 4% de sonda nasogástrica. Los dispositivos gástricos se colocaron de mediana a los 2.6 años de evolución de la enfermedad de base (RIC 1.88).

Tras la evaluación nutricional y el análisis de los datos obtenidos, se planteó si los pacientes precisaban soporte nutricional. Para la toma de decisiones, se utilizó como guía clínica el algoritmo modelo explicado en el apartado *Introducción*, subapartado *Intervención nutricional*, en la página 104.

Un 68% precisó intervención nutricional, siendo la medida más frecuente la introducción de una fórmula hipercalórica (70%), seguida del aumento de volumen (12%), la colocación de un dispositivo externo tipo gastrostomía (6%), el enriquecimiento natural de la dieta (6%) y la introducción de un módulo proteico (6%).

Se comparan las intervenciones antes y después del estudio nutricional en el Gráfico XIV.

Gráfico XIII. Intervenciones nutricionales previas y posteriores al estudio.

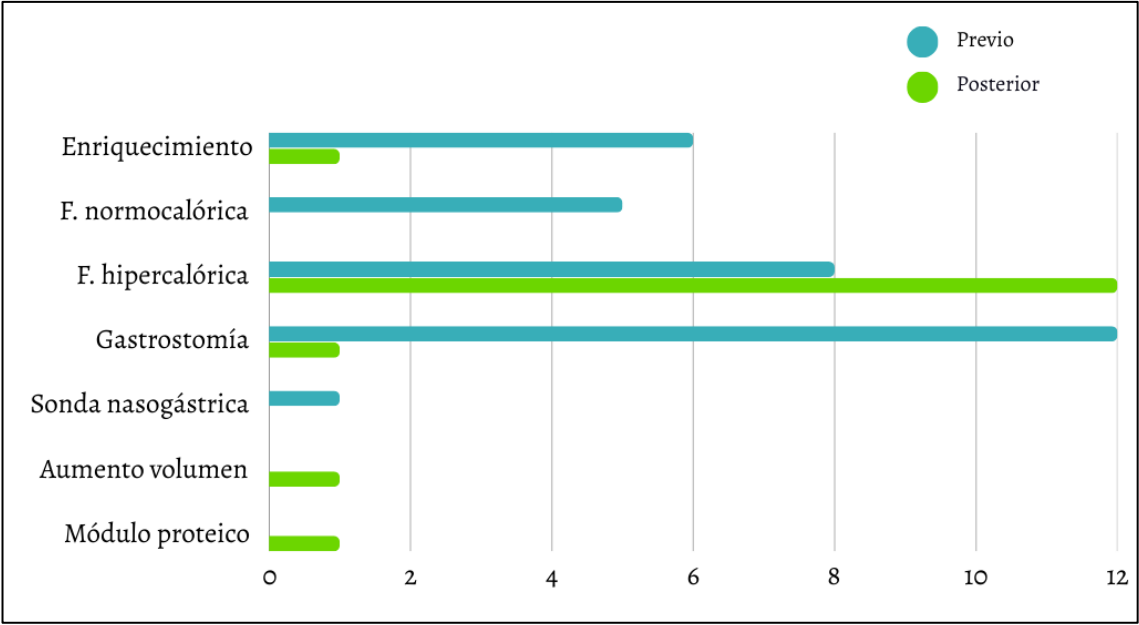
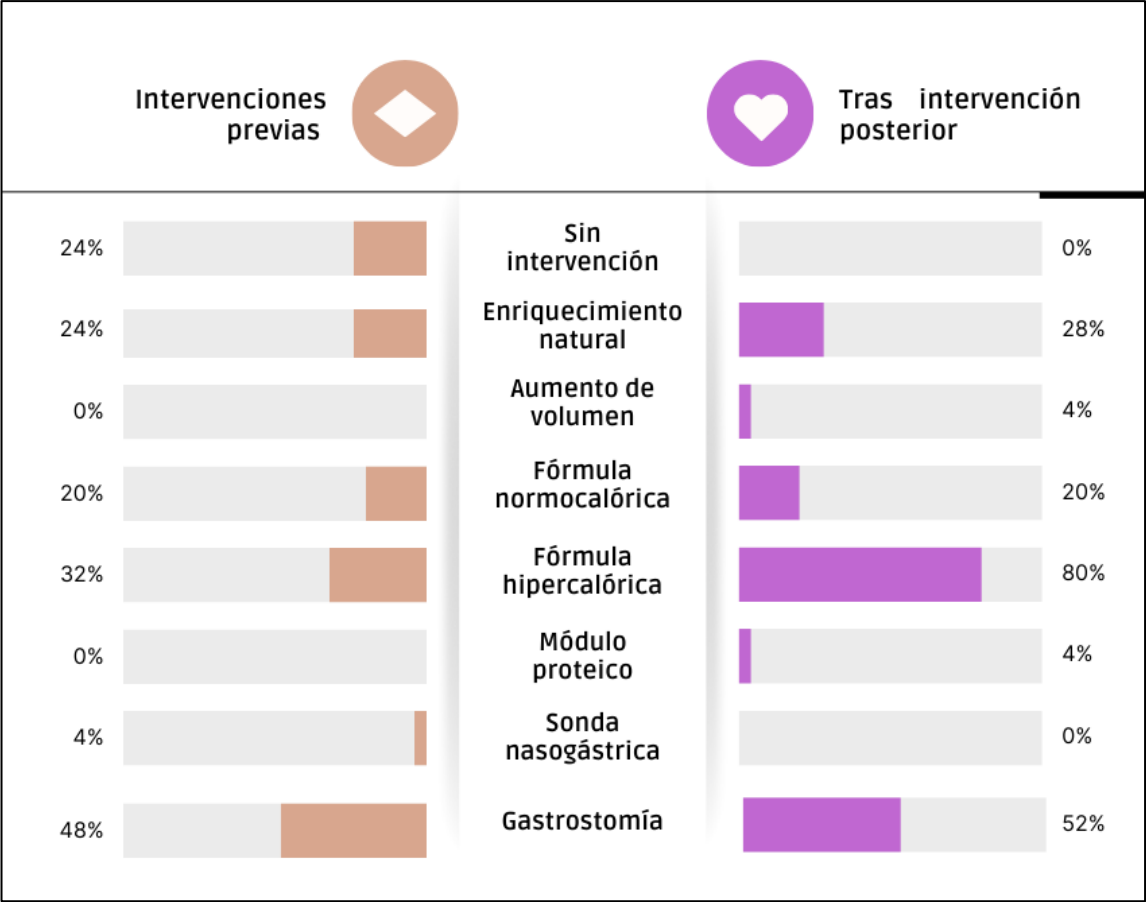


Gráfico XIV. Comparación entre las intervenciones nutricionales previas al estudio y el resultado tras las intervenciones posteriores.



En cuanto a la regresión logística, ninguna de las variables estudiadas (si el paciente padecía o no una enfermedad neurológica, tiempo de evolución desde el diagnóstico de la enfermedad de base, presencia de disfagia, ingesta de corticoides a altas dosis o diferencia de calorías ingeridas respecto a las necesidades) mostró ser un factor de riesgo independiente para la presencia de desnutrición. Las tablas XIV, XV, XVI, XVII, XVIII y XIX muestran el análisis de regresión logística.

Tabla XIV. Pruebas ómnibus de coeficientes de modelo de regresión logística binaria.

		Chi-cuadrado	gl	sig.
Paso 1	Paso	21.636	6	0.001
	Bloque	21.636	6	0.001
	Modelo	21.636	6	0.001

Abreviaturas. gl: grados de libertad; sig: significación estadística.

Tabla XV. Resumen del modelo de regresión logística binaria.

Paso	Logaritmo de la verosimilitud -2	R² de Cox y Snell	R² de Nagelkerke
1	9.708	0.579	0.810

Abreviaturas. R²: R-cuadrado.

Tabla XVI. Prueba de Hosmer y Lemeshow de regresión logística binaria.

Paso	Chi-cuadrado	gl	sig.
1	1.739	6	0.942

Abreviaturas. gl: grados de libertad; Sig: significación estadística.

Tabla XVII. Tabla de contingencia para la prueba de Hosmer y Lemeshow de regresión logística binaria.

DESNUTRICIÓN=0			DESNUTRICIÓN=1			
Paso 1	Observado	Esperado	Observado	Esperado	Total	
	1	3	3	0	0.000	3
	2	3	2.701	0	0.299	3
	3	1	1.582	2	1.418	3
	4	1	0.473	2	2.527	3
	5	0	0.200	3	2.8000	3
	6	0	0.044	3	2.956	3
	7	0	0.000	3	3	3
	8	0	0.000	4	4	4

Tabla XVIII. Tabla de clasificación^a de regresión logística binaria.

	OBSERVADO		PRONOSTICADO	
	Desnutrición		Porcentaje correcto	
Paso 1	0		1	
	Desnutrición =0	7	1	87.5
	Desnutrición=1	1	16	94.1
	Porcentaje global		92	

Notas: ^a El valor de corte es 0.500.

Tabla XIX. Variables en la ecuación de regresión logística binaria.

		B	Error estándar	Wald	gl	sig	Exp(B)
Paso 1^b	Patología neurológica	43.053	44659.428	0.000	1	0.999	4.983E +18
	Inflexión	-18.659	11957.757	0.000	1	0.999	0.000
	Corticoides	68.102	27285.750	0.000	1	0.998	3.768 E +29
	Disfagia	-22.593	40192.970	0.000	1	1.000	0.000
	Diferencia calorías	-0.006	0.004	2.424	1	0.119	0.994
	Evolución	-0.14	0.288	0.002	1	0.962	0.986
	Constante	-47.496	24525.990	0.000	1	0.998	0.000

Notas: ^b Variables especificadas en el paso 1: Patología neurológica, punto de inflexión, en tratamiento con corticoides a altas dosis, presencia de disfagia, diferencia de calorías ingeridas, tiempo de evolución de la enfermedad de base.

Abreviaturas. B: coeficiente de regresión, gl: grados de libertad, sig: significación estadística asociada, Exp(B): valor de la Odds Ratio.

Teniendo en cuenta las patologías que padecían los pacientes, tal y como se puede observar en la Tabla XX, el diagnóstico de desnutrición es más frecuente en el grupo de pacientes con enfermedades neurológicas (77.6%) frente a los pacientes con enfermedades no neurológicas (42.8%), más frecuentemente crónica (66.7% frente al 14.2) y más frecuentemente grave (61.1% frente a 14.2). Observamos también, en la tabla XXI, que el grupo de pacientes con patología neurológica tienen una mediana de Z-score inferior tanto de peso como de talla para la edad. También existen diferencias entre las calorías ingeridas y los requerimientos basales, con una menor ingesta en los pacientes con patologías no neurológicas. Sin embargo, estas diferencias no fueron estadísticamente significativas.

Los pacientes con patología neurológica fueron diagnosticados en mayor medida de disfagia (94.4% frente a 0), así como de estreñimiento (66.7% frente a 28.6) y había más portadores de dispositivos externos para la alimentación en este grupo (61.1% frente a 14.2), siendo estas dos últimas diferencias estadísticamente significativas. Estos resultados se muestran en la Tabla XX. Los pacientes con patología neurológica también tenían un tiempo de evolución de su enfermedad más largo (4.5 años) frente a los 0.1 años de mediana de los pacientes sin patología neurológica, tal y como se observa en la Tabla XXI.

En cuanto a las intervenciones, más pacientes del grupo diagnosticado de enfermedades neurológicas habían sido intervenidos nutricionalmente de forma previa al estudio (88.9% frente a 14.2), siendo estadísticamente significativo, como se puede ver en la Tabla XX. En cambio, más pacientes con enfermedades no neurológicas se intervinieron posteriormente al estudio, aunque esta diferencia no fue estadísticamente significativa.

Tabla XX. Análisis de los resultados obtenidos al realizar la comparación de variables nutricionales cualitativas entre los grupos de pacientes con patología neurológica y el grupo con patología no neurológica.

	PATOLOGÍA NEUROLÓGICA (%)	PATOLOGÍA NO NEUROLÓGICA (%)	p-valor
Desnutrición	77.8	42.8	0.15
Desnutrición aguda	11.1	28.6	0.55
Desnutrición crónica	66.7	14.2	0.03*
Desnutrición grave	61.1	14.2	0.20
Disfagia orofaríngea	94.4	0	0.00*
Estreñimiento	66.7	28.6	0.18
Estrés familiar	33.3	42.9	0.50
Intervención nutricional previa	88.9	14.2	0.03*
Portadores de dispositivo externo para alimentación	61.1	14.2	0.04*
Enriquecimiento natural de la alimentación	27.8	14.2	0.46
Portadores de fórmula normocalórica	27.8	0	0.16
Portadores de fórmula hipercalórica	44.4	14.2	0.17
Intervención nutricional posterior	66.7	85.8	0.60

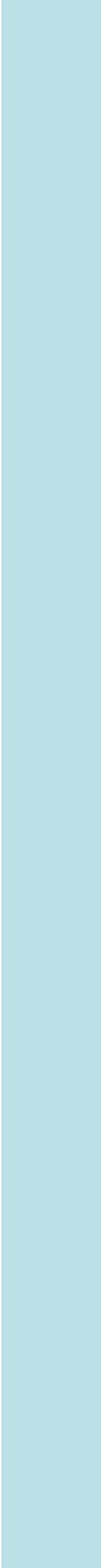
Signos. “*”: p-valor estadísticamente significativo.

Tabla XXI. Análisis de los resultados obtenidos al realizar la comparación de variables nutricionales cuantitativas entre el grupo de pacientes con patología neurológica y el grupo de pacientes con patología no neurológica.

	PATOLOGÍA NEUROLÓGICA	PATOLOGÍA NO NEUROLÓGICA	p-valor
	Mediana (RIC)	Mediana (RIC)	
Z-Score de peso	-2.4 (1.65)	-1.3 (1.81)	0.656
Z-Score de talla	-3.6 (3.65)	-0.8 (1.05)	0.08
Z-Score de IMC	-1.8 (1.85)	-1.5 (1.86)	0.378
Z-Score perímetro braquial	-2 (2.30)	-1 (2.29)	1
Z-Score pliegue tricipital	-0.6 (1.30)	- 1 (2.02)	1
Diferencia entre calorías ingeridas y requerimiento calórico (calorías)	25 (314)	-265 (390)	0.73
Tiempo de evolución de la enfermedad (años)	4.5 (5.78)	0.1 (0.2)	0.73

Abreviaturas. IMC: índice de masa corporal.

Notas. Se ha realizado la prueba de la mediana para muestras independientes.



DISCUSIÓN

4.1. DEFINIENDO LA DESNUTRICIÓN EN CUIDADOS PALIATIVOS PEDIÁTRICOS

La desnutrición es frecuente entre los pacientes diagnosticados de enfermedades que amenazan o limitan la vida. Sin embargo, la dificultad en su evaluación, la escasa bibliografía y la complejidad en su manejo hacen que suponga un reto, en especial para los equipos de cuidados paliativos pediátricos, ya que la enfermedad de base que condiciona el estado del paciente interfiere y retrasa, pero no frena el desarrollo físico y cognitivo en estos niños.¹³⁶ Y dado que el estado nutricional es una condición potencialmente modificable, existe una ventana de oportunidad para disminuir las consecuencias graves y poder mejorar así su calidad de vida⁹¹. Por lo que es crucial que todos aquellos pacientes con riesgo de desnutrición sean sometidos a una valoración nutricional más exhaustiva.

En este contexto, se debe tener en cuenta, por un lado, que la supervivencia de los pacientes con este tipo de patologías ha ido aumentando como consecuencia del avance progresivo de la medicina y de la mejora de las terapias actuales. Por otro lado, los cuidados paliativos pediátricos son una subespecialidad pediátrica relativamente reciente y tanto la experiencia de las unidades de atención paliativa como la bibliografía disponible con relación a las intervenciones nutricionales en estos pacientes en la etapa de estabilidad clínica es escasa. Este estudio, a pesar de estar limitado por una muestra pequeña, pretende aportar datos sobre el estado nutricional de la población paliativa pediátrica, que actualmente están poco descritos en la literatura científica.

Al igual que en los adultos en cuidados paliativos, no existe un *gold* estándar para la valoración nutricional en los niños que son subsidiarios de recibir atención integral paliativa. Existen algunas herramientas de cribado nutricional y escalas de valoración subjetivas disponibles para pacientes hospitalizados o diagnosticados de patología oncológica.¹³⁷⁻¹⁴⁰ Sin embargo, no se ha desarrollado todavía una herramienta concreta para los pacientes con desnutrición crónica o en cuidados paliativos pediátricos.

Para el diagnóstico de desnutrición, por consonancia con el resto de los pacientes en edad pediátrica, se recomienda basarse en la interpretación de un conjunto de datos

como son la historia clínica, la antropometría junto con la exploración física y marcadores de laboratorio.¹⁴¹ Considerando que el peso y la talla de forma aislada no son buenos indicadores del estado nutricional,⁸⁶ ya que el IMC no tiene en cuenta el porcentaje ni la distribución de la grasa corporal, en este estudio se ha valorado también el perímetro braquial y el pliegue tricipital. Teniendo presente la vulnerabilidad de los pacientes, se decidió no recurrir a las exploraciones complementarias invasivas durante la valoración nutricional.

Entre los pacientes que precisan cuidados paliativos pediátricos, los diagnósticos más frecuentes son enfermedades oncológicas (30%) y en un 70% patologías no oncológicas (como enfermedades del sistema nervioso central, anomalías congénitas, cromosomopatías o malformaciones).¹⁴² La muestra de pacientes del presente estudio tiene una distribución similar con relación a sus diagnósticos (72% pacientes con patología neurológica, un 24% con patologías oncológicas y 4% con otras patologías).

Los resultados del presente estudio revelan que la desnutrición es un diagnóstico frecuente entre estos pacientes. De hecho, en la mayoría de los pacientes incluidos, existen datos antropométricos (68%) y/o clínicos de desnutrición (80%), en su mayoría con criterios de desnutrición grave (71%) y crónica o crónica reagudizada (53% y 23% respectivamente). Aunque hay poca bibliografía al respecto, destaca un estudio unicéntrico alemán, con 126 pacientes evaluados en fase de estabilidad, que detectó desnutrición en un 46,3%.¹⁴³

En el presente estudio, 8 pacientes (32%) no fueron diagnosticados de desnutrición, 4 con patología neurológica y 4 con patología oncológica, que serán analizados en los apartados a continuación.

4.2. CAUSAS DE DESNUTRICIÓN EN CUIDADOS PALIATIVOS PEDIÁTRICOS

Existen diversas causas por las cuales los pacientes diagnosticados de enfermedades crónicas que amenazan o limitan su vida tienen más riesgo de desnutrición. Por un lado, existe un incremento de las necesidades calóricas debido al aumento del gasto energético que padecen los pacientes ante la respuesta inflamatoria sistémica causada por la propia enfermedad, o debido al aumento del tono muscular basal en pacientes con patología neurológica. Por otro lado, pueden existir dificultades para la ingesta de alimentos (por disfagia, mucositis, inapetencia, etc), malabsorción o alteración de la metabolización de los nutrientes; así como un aumento de las pérdidas, según la enfermedad de base.^{71, 73}

A la hora de analizar otras posibles causas de la desnutrición para poder abordarlas de una forma más eficaz, en el presente estudio se elaboró la hipótesis de que la desnutrición podría ser debida principalmente a una menor ingesta calórica y proteica respecto a la población sana, tal y como se plasma en la bibliografía. Los resultados obtenidos de las encuestas nutricionales efectuadas muestran que, efectivamente, el 56% no ingería las calorías diarias necesarias según sus requerimientos calculados y la mayoría (84%) no tenía una distribución adecuada de macronutrientes con respecto a las recomendaciones actuales^{102, 109}. Todo esto contribuye a que exista un riesgo aumentado de desnutrición en este grupo de pacientes. Y aunque pueda parecer que la diferencia no sea muy significativa (mediana de -120 kcal/día), el porcentaje de pérdida de calorías con respecto a las necesidades calculadas individualmente sí lo es, ya que pierden cerca de un 20%. Este balance negativo mantenido en el tiempo, en un organismo en crecimiento, contribuye de forma patente a la desnutrición.

A pesar de ello, la menor ingesta calórica no parece ser la única causa principal de la desnutrición en este grupo de pacientes, sino que la carga de múltiples circunstancias fisiopatológicas son las responsables de la misma. Por tanto, basar las intervenciones únicamente en aumentar las calorías diarias mediante enriquecimiento natural o fórmulas hipercalóricas no parece ser la solución más óptima. De hecho, a pesar de que ya se había intervenido en la mayoría de los

pacientes, se aplicó una nueva medida en el 68%, ya que persistían signos clínicos o antropométricos de desnutrición.

Esto lleva a deducir que se trata de pacientes complejos de difícil manejo, con desnutrición multifactorial y refractaria a los tratamientos habituales, lo que refuerza la necesidad del seguimiento activo nutricional y el control evolutivo a corto-medio plazo. En el presente estudio, se pone de manifiesto que el equipo sanitario que atiende a estos pacientes debe tener formación específica en nutrición. No solo en el manejo y seguimiento de la desnutrición cuando se diagnostica, sino en la prevención, desde que se inicia la atención en una unidad de cuidados paliativos pediátricos.

4.3. COMORBILIDADES

En cuanto a las comorbilidades más frecuentes, destacan tanto la prevalencia de disfagia (68%), presente únicamente en la población estudiada en los pacientes con enfermedades neurológicas, y la prevalencia de estreñimiento (56%), que está presente en ambos grupos diagnósticos. En la bibliografía, la prevalencia de disfagia en los pacientes que precisan cuidados paliativos pediátricos oscila entre 26-57% y de estreñimiento entre 25-53% según la serie revisada.¹⁴⁴⁻¹⁴⁸

Si se analizan con más profundidad las causas del estreñimiento, parece el resultado de dos factores fundamentales: una escasa ingesta de fibra, con un 92% de los pacientes estudiados que no ingería las cantidades necesarias según las recomendaciones actuales¹⁰⁹ y, por otro lado, una baja ingesta hídrica, ya que el 76% no ingería el volumen diario recomendado.¹⁰¹ Esto sumado a otros factores, que pueden estar presentes e interrelacionados entre sí, como puede ser la limitada actividad física, la hipomotilidad intestinal, la toma de medicamentos anticonvulsivantes u opioides, deformidades óseas, convulsiones refractarias, desnutrición y trastornos hidroelectrolíticos, hace que el estreñimiento sea una complicación frecuentemente crónica y refractaria que genera un gran impacto en la calidad de vida de los niños y sus familias.^{49, 87}

4.4. ESTRÉS FAMILIAR RELACIONADO CON LA ALIMENTACIÓN

Los padres y madres de niños con enfermedades limitantes deben asumir muchos roles a lo largo de su vida, abarcando desde el ámbito físico, al emocional, social y espiritual. Como consecuencia, son especialmente vulnerables a sufrir secuelas psicológicas como síntomas depresivos y ansiedad.

Como ya se ha comentado anteriormente, la alimentación es esencial también por sus implicaciones psicológicas y sociales. Comer y beber son símbolos de cuidado, especialmente cuando los enfermos son menores.¹⁴⁹ Para las familias, proporcionar alimento a sus hijos es una de sus responsabilidades más importantes. Se conoce que los problemas de alimentación son frecuentes en los niños y adolescentes que precisan cuidados paliativos. Por este motivo, en el presente estudio, también se ha investigado la frecuencia con la que los cuidadores principales percibían que el momento de la alimentación del paciente era un momento estresante para ellos. A pesar de no haberse realizado una encuesta validada al respecto, un porcentaje no desdeñable de las familias (36%) contestaban a la pregunta positivamente.

La bibliografía científica demuestra que la sensación de incapacidad que padecen los cuidadores para alimentarlos puede tener efectos negativos sobre su autoestima, autoeficacia y confianza en la crianza de los propios hijos. De hecho, este aumento del estrés, la ansiedad y los signos de frustración aumenta a su vez el estrés en el paciente, pudiendo provocar conductas de evitación de la comida.¹⁵⁰⁻¹⁵¹

A raíz de estos resultados, se podría plantear para futuras líneas de trabajo la posibilidad de incorporar a la valoración nutricional la evaluación sistemática del estrés familiar en este contexto. También sería interesante investigar las causas que producen este estrés y así abordarlo de forma más efectiva: preocupación por la cantidad ingerida, por posibilidad de atragantamiento, por selectividad alimentaria, por complicación en el uso de dispositivos de alimentación externa, etc.

Estudios científicos han demostrado una reducción significativa del estrés en los cuidadores tras introducir estrategias con enfoque multidisciplinar que incluían estimulación de las habilidades motoras orales, intervenciones conductuales y medidas de capacitación de los padres. Además, si se fomenta a través una

comunicación compasiva y eficaz por parte de los profesionales sanitarios, se fomenta la relación de confianza, se gestiona mejor la incertidumbre y permite implementar la autogestión de la familia, lo que también conlleva una reducción del estrés.¹⁵²⁻¹⁵³

En el contexto concreto de los cuidados paliativos pediátricos, se requieren más investigaciones. Sin embargo, resulta fundamental que desde las unidades de atención paliativa se proporcione atención psicológica a los cuidadores y se faciliten recursos específicos para capacitarlos y empoderarlos. De esta forma, probablemente disminuirá el estrés y mejorará la calidad de vida de la familia. No se debe olvidar que los padres son un componente fundamental del bienestar del niño. Por tanto, cuidar a los padres es esencial para cuidar al niño.¹⁵⁴

4.5. PACIENTES CON PATOLOGÍAS NEUROLÓGICAS

En cuanto al análisis por grupos de pacientes según su diagnóstico, en el caso de pacientes con enfermedades neurológicas la desnutrición ocurre con frecuencia, pudiendo afectar negativamente a su desarrollo físico y cognitivo^{92, 155}. En este grupo de pacientes, la prevalencia oscila ampliamente entre el 19 y el 50.9% según la serie revisada, incrementándose con la edad y con el grado de afectación motora^{85, 88}. En el presente estudio, el 77.8% de los pacientes con enfermedades de afectación neurológica fueron diagnosticados de desnutrición, mayoritariamente grave (61.1%).

Como ya se ha analizado, la desnutrición es consecuencia de la interacción de diferentes factores, entre los que destaca la disfagia orofaríngea. Esta comorbilidad puede llegar a afectar hasta el 90% de los pacientes con patología neurológica grave, sobre todo en aquellos con gran afectación motora, y su prevalencia se incrementa con la edad. La disfagia orofaríngea da lugar a desnutrición, complicaciones respiratorias, aumento de la tasa de hospitalización y empeoramiento de la calidad de vida.⁸⁵⁻⁸⁶ En la muestra estudiada, la prevalencia de disfagia en pacientes con

patología neurológica fue del 94.4% y todos ellos tenían gran afectación motora, clasificados en nivel V en el Sistema de Clasificación de la Función Motora Gruesa (GMFCS). Cabe destacar que solo un paciente de este grupo no presentaba disfagia, diagnosticado de encefalopatía hipóxico-isquémica grave en época neonatal y con 4 meses de edad en el momento de la evaluación nutricional.

A estos problemas se suman otras disfunciones digestivas también frecuentes como son el reflujo gastroesofágico y el estreñimiento, que ocasionan gran morbilidad⁸⁵. En la bibliografía la prevalencia tanto del reflujo gastroesofágico como de estreñimiento es muy variable según los parámetros utilizados para evaluarlo, oscilando en el primer caso entre el 20-90% y en el segundo caso entre el 25-75%.¹⁵⁶ En el presente estudio, la prevalencia de reflujo gastroesofágico y estreñimiento en este grupo de pacientes fue del 16% y 66%, respectivamente.

Además, como se ha comentado previamente, los pacientes con afectación motora grave son totalmente dependientes de sus padres para la alimentación, lo que conlleva situaciones de estrés y ansiedad en la familia. En la muestra estudiada, hasta un tercio de las familias sentían que el momento de la comida les generaba estrés. Hay estudios¹⁵⁷ donde se muestra que los familiares de pacientes con gastrostomía perciben menos niveles de estrés relacionados con la alimentación que aquellos que son alimentados por vía oral. Los autores justifican que al reducir el tiempo dedicado a la alimentación y disminuir la posibilidad de atragantamiento, mejora su calidad de vida. Sin embargo, en el presente estudio la mitad de los pacientes con patologías neurológicas cuyas familias percibían estrés eran portadores de gastrostomía percutánea. Por tanto, el miedo al atragantamiento y el tiempo prolongado de las comidas no parecen ser los únicos motivos de preocupación familiar al respecto. Tras los datos analizados, se insiste en la importancia de evaluar el estrés familiar relacionado con momento de la comida durante la valoración nutricional.¹⁵⁷

En cuanto a las intervenciones realizadas, cabe destacar que casi el 90% de los pacientes con patología neurológica ya habían sido intervenidos nutricionalmente de forma previa al estudio. A pesar de lo cual, el 77.8% presentaba desnutrición y se reintervino tras el estudio en un 66.7%. Esto muestra que los pacientes pediátricos

en cuidados paliativos por patologías neurológicas, mayoritariamente, presentan desnutrición crónica y refractaria a las intervenciones realizadas, lo que realza la importancia del seguimiento y del control evolutivo de la misma. Asimismo, llama la atención que los dispositivos gástricos se colocaron de mediana a los 2.6 años del diagnóstico de la enfermedad neurológica de base. Con estos datos, podríamos plantear la hipótesis de que se podrían haber colocado cuando los pacientes ya presentaban signos de desnutrición grave y, probablemente, una vez establecida, es más complejo recuperar un óptimo estado nutricional.

Por otro lado, en este grupo de pacientes con patologías neurológicas, 4 (22.2%) no presentaron desnutrición. Uno de los pacientes, presentaba criterios límite para ser diagnosticado de desnutrición crónica, con un Z-score de talla de -1.9 DE. Los otros tres pacientes (2 con encefalopatías hipóxico-isquémica y uno con hipoplasia pontocerebelosa), tenían una mediana de tiempo de evolución de su enfermedad inferior a un año (0.93 años). Este dato llama la atención dado que en el grupo de pacientes con patología neurológica el tiempo de evolución tiene una mediana de 4.5 años. Esto parece subrayar que cuanto más tiempo esté establecida la enfermedad neurológica, los pacientes tienen más riesgo de desarrollar desnutrición.

4.6. PACIENTES CON PATOLOGÍAS NO NEUROLÓGICAS

A. Pacientes con patología oncológica

Como ya se ha comentado en la *Introducción*, los pacientes con patologías oncológicas malignas precisan en su totalidad de cuidados paliativos generales desde el inicio, ya que se considera una condición que amenaza la vida del paciente. Si bien es cierto que no todos precisan ser atendidos en una unidad especializada en cuidados paliativos pediátricos. Por ejemplo, no sería lo mismo un paciente que debuta con una leucemia linfoblástica aguda, con altas probabilidades de supervivencia, que uno que debuta con un glioma difuso de troncoencéfalo, con

escasas probabilidades de curación, que precisaría atención paliativa especializada desde el inicio de la enfermedad.

Y, sin embargo, los pacientes diagnosticados de enfermedades oncológicas tienen una importante prevalencia de desnutrición tanto al debut (hasta un 50%) como durante la evolución de la enfermedad (20-49%).^{75, 77} Esto supone que la evaluación nutricional debe llevarse a cabo desde el inicio, independientemente de si son atendidos o no en una unidad especializada en cuidados paliativos pediátricos, ya que son pacientes con riesgo de desnutrición durante toda la trayectoria de su enfermedad.

En el estudio, en los pacientes con patologías oncológicas (6/25) se diagnosticó desnutrición en un 33.3% (2 pacientes, con rabdomiosarcoma y tumor desmoplásico abdominal respectivamente), siendo aguda y moderada en ambos casos. Cabe destacar que ambas pacientes se encontraban en el momento precoz de la enfermedad, con solo 2 meses de evolución desde el diagnóstico.

Como ya se ha comentado en apartados anteriores, las causas de la desnutrición en este grupo de pacientes suelen ser debidas a síndrome constitucional o disfagia en el debut de la enfermedad; o por anorexia severa, saciedad temprana o subobstrucción intestinal en caso de los pacientes con enfermedad avanzada⁷⁷. En la muestra estudiada, los pacientes con estas patologías ingerían una media de 532 kcal/día menos con respecto a sus necesidades calóricas individuales, lo que contribuyó a la desnutrición. En cuanto a la distribución de macronutrientes, solo el 33% tenía una adecuada distribución y solo el 16,6% ingería la cantidad de fibra diaria adecuada en relación con las recomendaciones actuales.

Estudios previos publicados han demostrado que la desnutrición en los pacientes con cáncer tiene un gran impacto negativo, un deterioro de la calidad de vida, una peor tolerancia al tratamiento y, además, supone un factor predictor independiente de menor supervivencia en adultos.^{69, 75, 158} Sin embargo, ningún paciente con patología oncológica estaba intervenido nutricionalmente de forma previa al estudio, a pesar de que hasta en un tercio de las familias el momento de la alimentación suponía un estrés adicional. Esto podría deberse a que la evolución de la enfermedad

oncológica suele más corta con respecto a los pacientes con patologías neurológicas y que, por tanto, la desnutrición puede pasar desapercibida y la valoración nutricional se relegue a un segundo plano; priorizando otros aspectos también fundamentales (como las terapias y su tolerancia, el control de la sintomatología, inclusión en ensayos clínicos, etc.). A estas causas se podría sumar que, en muchos pacientes con patologías oncológicas, la corticoterapia forma parte activa del tratamiento curativo o del tratamiento sintomático, por lo que la percepción inicial de los profesionales sanitarios puede ser de estado nutricional normal o incluso de sobrepeso debido al síndrome de Cushing.

Tras la evaluación nutricional, se intervino a un 66% de los pacientes, mayoritariamente con fórmulas hipercalóricas (75%) y enriquecimiento natural (25%).

Con respecto a los problemas gastrointestinales asociados, se detectó estreñimiento en un 16.6%. En los pacientes con patología oncológica el estreñimiento está presente en el 57-77% de los casos y puede ser consecuencia de varios factores, entre ellos fármacos como la quimioterapia, la medicación anticomercial o los opioides.¹⁵⁹⁻¹⁶¹ De hecho, es bien conocido que el uso de opioides tiene como principal efecto secundario el estreñimiento ya que retrasan el vaciamiento gástrico, el tránsito de las heces a través del intestino delgado y grueso y aumentan el tono del esfínter anal. El efecto de los opioides es inmediato y está relacionado con la dosis. La prevalencia de estreñimiento inducido por opioides en pacientes oncológicos puede llegar al 82%.¹⁴⁸ Además, a diferencia de la mayoría de efectos secundarios, los pacientes no se vuelven tolerantes. Por este motivo, en el caso de iniciar opioides se debe considerar siempre la prevención primaria con una adecuada hidratación, dieta rica en fibra y laxantes.⁵⁰

En relación con otras comorbilidades, ningún paciente fue diagnosticado de reflujo gastroesofágico ni disfagia orofaríngea.

En el estudio, en este grupo de pacientes con patología oncológica, 4 (66.6%) no fueron diagnosticados de desnutrición. Todos ellos habían estado recientemente en tratamiento con corticoterapia a altas dosis como parte del tratamiento curativo o

sintomático. De hecho, destaca que uno de los pacientes, con glioma difuso de troncoencéfalo, estaba en rango de sobrepeso.

Como se ha comentado previamente, en la literatura científica se ha estudiado que mejorar el estado nutricional en esta población potencialmente mejora la tolerancia tanto a las terapias tradicionales (quimioterapia, radioterapia...) como a los nuevos agentes farmacológicos y, por lo tanto, desempeña un papel clave en el aumento de la supervivencia y la calidad de vida.¹⁶²⁻¹⁶³ En los niños diagnosticados de patologías oncológicas en tratamiento con quimio o radioterapia, el seguimiento nutricional debe realizarse especialmente de forma estrecha, ya que dichos tratamientos repercuten de forma directa en el estado nutricional.^{124, 164}

B. Pacientes con otras patologías

Entre los pacientes estudiados, también se incluyó a una adolescente con epidermólisis bullosa distrófica, también conocida como “enfermedad de piel de mariposa”. Esta patología tiene un especial riesgo de desnutrición, con una prevalencia que oscila entre 46-77% de los casos y es debido a múltiples causas.¹⁶⁵ Por un lado, hay una disminución de la ingesta, que puede ser debido a úlceras bucales o esofágicas, por microstomía, anquiloglosia, alteraciones dentales o por alteraciones esofágicas como disfagia orofaríngea o estenosis. Por otro lado, existe un aumento de las pérdidas, tanto a nivel gastrointestinal (por diarrea o malabsorción) como a nivel cutáneo, ya que las úlceras suelen ser amplias, exudativas y crónicas. Y, por último, existe también un aumento de las necesidades calóricas debido al incremento del gasto energético que supone la elevada respuesta inflamatoria sistémica causada por la propia enfermedad. La desnutrición en estos pacientes tiene consecuencias importantes: desde déficits de micronutrientes y vitaminas, fallo de crecimiento y retraso puberal hasta el compromiso del estado inmunitario con aumento de la tasa de infección y afectación en la cicatrización de las heridas. La paciente del estudio presentaba una desnutrición crónica muy grave con IMC de -4 DE y un perímetro braquial de -2.5 DE. Esta paciente ya había sido

intervenida nutricionalmente con enriquecimiento natural, fórmulas hipercalóricas y era portadora de gastrostomía, por la cual se alimentaba mayoritariamente.

4.7. COMPARACIÓN ENTRE GRUPOS DIAGNÓSTICOS

Uno de los objetivos secundarios del presente estudio ha sido tratar de esclarecer si existe algún grupo diagnóstico dentro de esta población que precisa cuidados paliativos pediátricos con mayor riesgo de desnutrición. Para ello, se dividió la muestra en dos grupos: un primer grupo con pacientes con enfermedades neurológicas (18/25) y un segundo grupo de pacientes con enfermedades no neurológicas (de los cuales 6 son pacientes con patologías oncológicas y una paciente diagnosticada de epidermólisis bullosa). Como se ha comentado previamente en el apartado *Metodología*, los pacientes con tumores del sistema nervioso central se han clasificado dentro de pacientes con enfermedades no neurológicas, ya que tanto el tratamiento como el desarrollo evolutivo es más próximo a los pacientes con patología oncológica. Y aunque fisiopatológicamente pueden asemejarse, sobre todo cuando en los tumores cerebrales existe afectación de pares craneales bajos, y pueden llegar a tener clínica similar, suelen ser independientes para la alimentación y pueden comunicarse hasta prácticamente la etapa final de vida.

Los resultados obtenidos muestran que los pacientes con enfermedades neurológicas tienen una mayor prevalencia de desnutrición con respecto al grupo de enfermedades no neurológicas, con un 77.8% frente a un 42.8%. Además, es más frecuentemente grave (61.1% frente 14.2%) y más frecuentemente crónica (un 66.7% frente a un 14.2%), siendo esta última diferencia estadísticamente significativa.

Sin embargo, en el grupo de pacientes con patología no neurológica, hay más prevalencia de desnutrición aguda (28,6% frente al 11,1% de los pacientes con enfermedades neurológicas). Esto probablemente se deba a la diferencia en el tiempo de evolución de la enfermedad de base y al momento evolutivo en el que se realizó el estudio nutricional. Asimismo, pese a los mayores aportes nutricionales que requieren en general los pacientes con patología neurológica, destaca que existe

una menor ingesta calórica en los pacientes con patología no neurológica. Una de las razones que podrían explicar esta diferencia es que la mayoría de los pacientes con patología neurológica disponen de dispositivos para la nutrición enteral que pueden asegurar con mayor facilidad los aportes nutricionales recomendados. En cambio, en los pacientes con patología oncológica, no solo depende de que preserven la vía oral, sino también de que no presenten anorexia o inapetencia, disgeusia o mucositis por las terapias administradas, que la comida coincida con sus preferencias culinarias, etc. Por tanto, parece más complicado para las familias llegar a cubrir las necesidades calóricas de sus hijos e hijas, siendo además que aumenta el gasto energético total debido a su enfermedad de base y al tratamiento administrado, entre otros factores.

También se puede observar que los pacientes con patología neurológica tienen un Z-score inferior de peso y de talla, así como un aspecto físico desnutrido en mayor proporción que el otro grupo, aunque estas diferencias no fueron estadísticamente significativas.

Otra de las diferencias a remarcar es que en el grupo de enfermedades neurológicas se habían intervenido nutricionalmente a más pacientes de forma previa al estudio, un 88.9% frente al 14.2% del grupo con enfermedades no neurológicas. Esto probablemente se deba, por un lado, a que los pacientes con enfermedades neurológicas tenían un mayor tiempo de evolución de su enfermedad de base. De esta forma, podría haberse detectado previamente la desnutrición e intervenido antes. Por otro lado, en el grupo de enfermedades no neurológicas, sobre todo en los pacientes con enfermedades oncológicas, probablemente exista un infradiagnóstico de desnutrición. Es probable que no se realice una evaluación periódica del estado nutricional con valoración de la ingesta dietética diaria por priorizar otros aspectos, también importantes. Sin embargo, como ya hemos comentado previamente, la desnutrición en el paciente con patología oncológica es un fenómeno inherente a la propia enfermedad: por factores propios del tumor, los tratamientos quirúrgicos, quimioterapia, radioterapia o por sus efectos secundarios (mucositis, vómitos). Es por ello que hay tenerla en cuenta a la hora de atender a pacientes con enfermedades oncológicas⁷⁴.

4.8. DIFICULTADES Y RETOS EN CUIDADOS PALIATIVOS PEDIÁTRICOS

Resulta fundamental la evaluación, intervención y seguimiento nutricional en cuidados paliativos pediátricos. No obstante, la distinta fisiopatología y cronología de las enfermedades limitantes para la vida, así como las diferentes necesidades de los pacientes y sus familias, impiden generalizar las actuaciones y dificultan la elaboración de protocolos estandarizados.⁷³

Con esta investigación, se pretende sensibilizar a los profesionales sanitarios sobre la importancia de la búsqueda activa de la desnutrición con una evaluación nutricional completa y lo más objetiva posible utilizando escalas validadas. De esta forma, se consolidará así una base sobre la cual desarrollar protocolos de intervención nutricional y seguimiento individualizados.

Para una adecuada atención nutricional de un niño que padece una enfermedad limitante o amenazante para la vida, es fundamental que conozcamos cuál es su situación y en qué fase de la enfermedad se encuentra el paciente, ya que los objetivos terapéuticos se irán modificando en función de esta y en consenso con la familia. Así mismo, hay que tener en cuenta que la alimentación no es solo una cuestión nutricional, sino un fenómeno multidimensional en el que interactúa tanto la biología como las respuestas adaptativas sociales, culturales e identitarias.^{65, 166} Por ello, a la hora de elaborar un plan nutricional individualizado, se deben contemplar aspectos culturales, religiosos y preferencias culinarias. También debe ser siempre consensuado con la familia, teniendo en consideración los recursos disponibles y otros aspectos importantes de la esfera social que también pueden influir en la nutrición del paciente, como por ejemplo, si acuden al colegio o no, si comen en el comedor o en casa, quien les da de comer en caso de que sean dependientes, quien es el cuidador o cuidadora principales, si trabajan fuera de casa, si tienen alguna prestación para cuidado del menor, de qué red de apoyo familiar disponen, si existe o no sobrecarga familiar, si precisan de servicios de respiro para velar por el descanso familiar, etc.

No se debe olvidar el hecho de que la alimentación supone una terapia más que hay que contemplar a la hora de adecuar, de forma dinámica, las medidas terapéuticas en estos pacientes.^{114-116, 124-125} En un primer momento, desde el debut y durante la estabilidad de la enfermedad, los objetivos deberán basarse en mantener un aceptable estado nutricional y un adecuado desarrollo, aportar una ingesta proteica suficiente, asegurar una hidratación correcta, evitar el estreñimiento, mejorar tolerabilidad de los tratamientos (radioterapia, quimioterapia, etc.) y mantener el placer por la comida⁶⁹. Sin embargo, una vez pasado el punto de inflexión, la desnutrición probablemente sea un proceso irreversible y los objetivos deberán centrarse en mejorar la calidad de vida y el control sintomático, sin exigir una recuperación del estado nutricional. En el presente estudio, de los 6 pacientes (24%) que habían pasado el punto de inflexión, 5 presentaban desnutrición. A pesar del escaso tamaño muestral, esto evidencia que la desnutrición es parte, además, de la evolución del paciente que sufre una enfermedad limitante para la vida en situación avanzada.

En la etapa de final de vida, la hidratación y alimentación es un tema controvertido de difícil manejo por parte de los profesionales sanitarios y que suele generar tensión en la familia. Sería fundamental que fuera objeto de más estudios para poder elaborar guías clínicas que orienten sobre el proceso individualizado de toma de decisiones al respecto.

La valoración física, psicológica, social y espiritual, así como el seguimiento por un equipo multidisciplinar, siendo el paciente el centro de la atención junto con su familia, son la clave para mejorar la calidad de vida de estos pacientes.

4.9. LIMITACIONES DEL ESTUDIO

Este estudio comparte las limitaciones generales tanto de los estudios transversales como de los estudios de investigación en cuidados paliativos pediátricos.

Por un lado, al tratarse de un estudio transversal, la principal limitación a la que hay que enfrentarse es la imposibilidad de determinar una secuencia temporal clara entre la desnutrición y la evolución de la enfermedad. Sin embargo, es un tipo de estudio de diseño sencillo y relativamente rápido de producir, que permite recoger múltiples variables a la vez, por lo que es frecuentemente utilizado en cuidados paliativos.

Por otro lado, en las investigaciones con personas que sufren enfermedades limitantes para la vida existe la posibilidad de pérdida de los pacientes reclutados por su fragilidad clínica. En el presente estudio, durante la realización del mismo no falleció ningún paciente. Sin embargo, al finalizar la redacción del proyecto, unos 2 años después, habían fallecido 12 pacientes (48%).

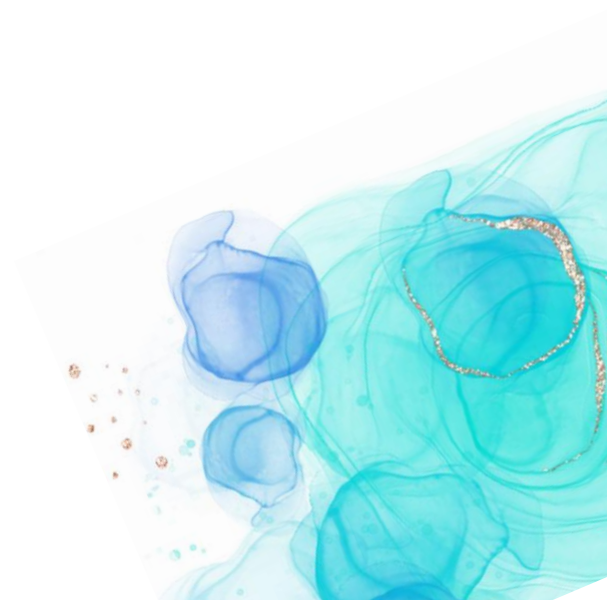
En cuanto a las limitaciones relacionadas con la investigación en cuidados paliativos, principalmente destaca un escaso tamaño muestral, por la baja prevalencia de pacientes que precisan cuidados paliativos pediátricos y por tratarse de un estudio unicéntrico, lo que le otorga poca potencia estadística.

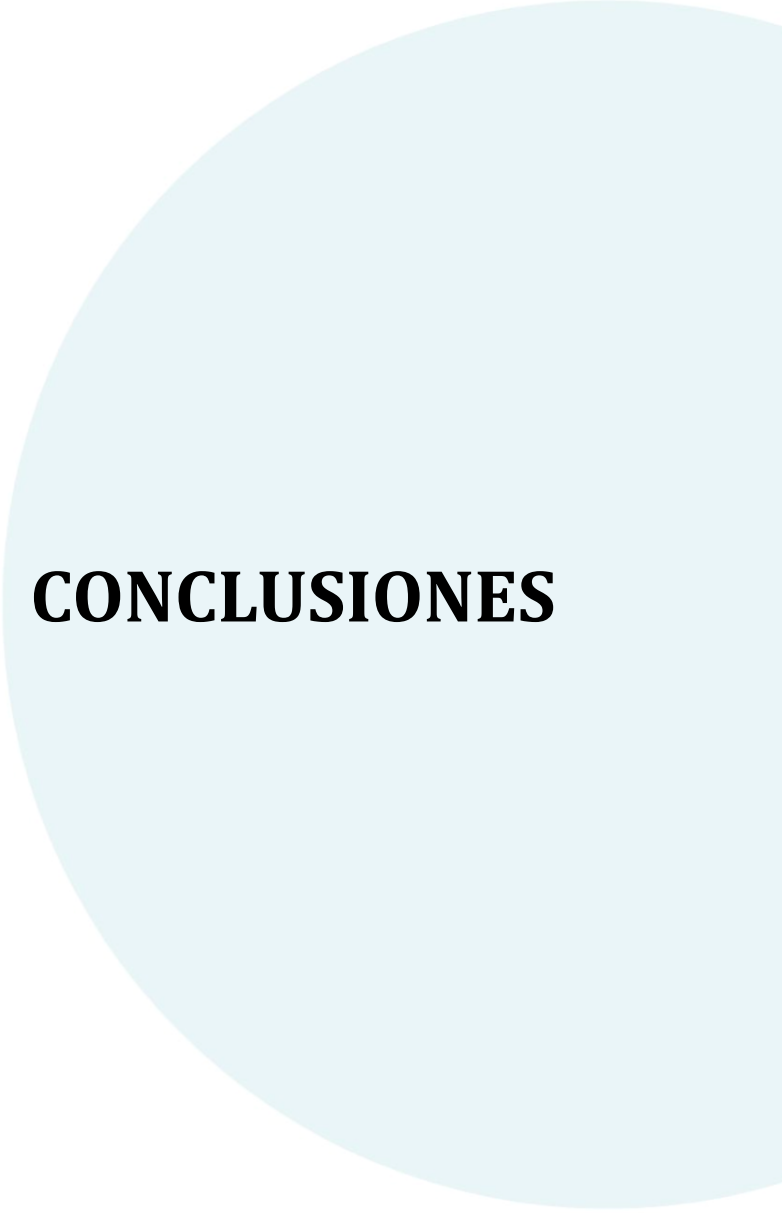
También es importante resaltar la heterogeneidad de la muestra, tanto por la variabilidad de diagnósticos como por la historia natural de la enfermedad y la edad de los pacientes.

Tampoco se han recogido datos sobre calidad de vida antes y después de las intervenciones nutricionales individuales, lo que hubiera sido interesante para determinar si existen mejoras significativas y poder reforzar la importancia de la evaluación nutricional y su seguimiento.

Para futuras investigaciones, se propone realizar estudios multicéntricos para aumentar la capacidad y potencia muestral. También se propone diseñar estudios longitudinales prospectivos para tratar de esclarecer si existe una disminución de la

prevalencia de desnutrición y una mejora en la calidad de vida de los pacientes y su familia, tras realizar las intervenciones y el seguimiento nutricional oportuno. A su vez, diseñar estudios de supervivencia permitiría conocer la relación entre la desnutrición y la mortalidad de los pacientes que precisan cuidados paliativos pediátricos.

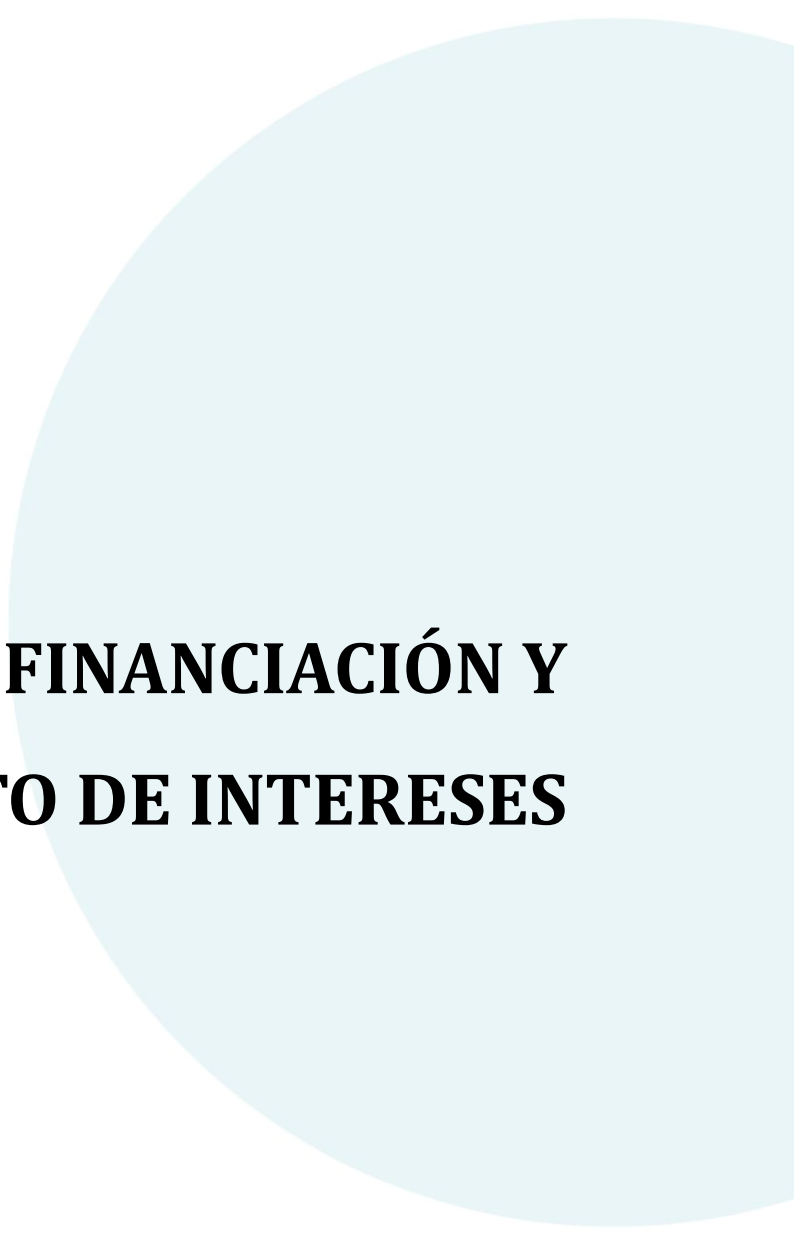




CONCLUSIONES

- La desnutrición es un diagnóstico frecuente entre los pacientes que requieren cuidados paliativos pediátricos, siendo mayoritariamente grave y crónica.
- La mayoría de los pacientes no ingieren las calorías necesarias según sus requerimientos energéticos y no tienen una adecuada distribución de los macronutrientes, lo que contribuye a la desnutrición. Tampoco existe una adecuada ingesta de fibra diaria, lo que probablemente también suponga un aumento en la prevalencia de comorbilidades como el estreñimiento.
- Gran parte de los pacientes habían sido intervenidos nutricionalmente de forma previa al estudio. A pesar de lo cual, tras realizar el estudio, volvieron a aplicarse medidas para mejorar sus condiciones nutricionales. Esto demuestra que se trata de pacientes complejos cuya desnutrición es refractaria a las medidas habituales y destaca la importancia del seguimiento nutricional a medio plazo.
- Cabe destacar que los pacientes con enfermedades neurológicas tienen una mayor prevalencia de desnutrición crónica, comparado con los pacientes con enfermedades no neurológicas.
- Son necesarios más estudios multicéntricos, para aumentar el tamaño muestral y mejorar la potencia estadística, y con diseños prospectivos que determinen los beneficios de las intervenciones nutricionales individualizadas en esta población tanto a nivel clínico como psicológico y social.





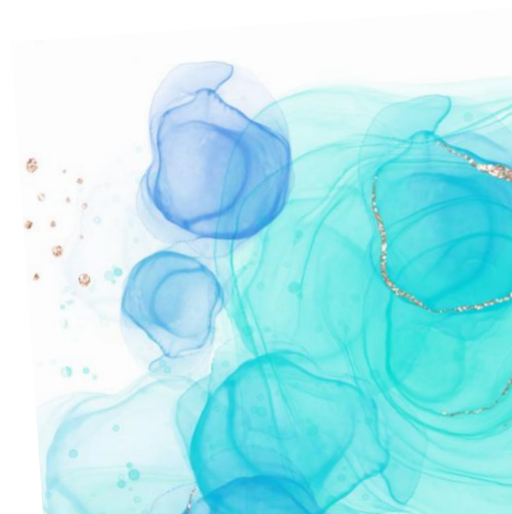
FUENTES DE FINANCIACIÓN Y CONFLICTO DE INTERESES

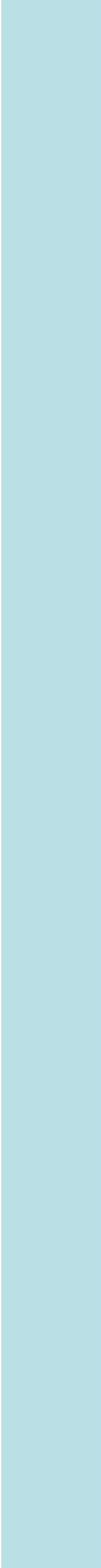
FUENTES DE FINANCIACIÓN

La presente investigación no ha recibido ayudas específicas provenientes de agencias del sector público, sector comercial o entidades sin ánimo de lucro.

CONFLICTO DE INTERESES

La autora declara que no existen conflictos de interés.





BIBLIOGRAFÍA

1. Davies E, Higginson I. Palliative care - the solid facts. Copenhagen, World Health Organization. Regional Office for Europe 2004. Disponible en: <http://www.euro.who.int/document/E82931.pdf>.
2. Saunders C. Prefacio. En: Doyle D, Hanks G, MacDonald N. (eds). Oxford Textbook of Palliative Medicine. Oxford: Oxford University Press; 1998:V-VIII.
3. Vidal MA, Torres LM. Obituary. Pain 2005; 118: 283-284.
4. Vidal MA, Torres LM. Cicely Saunders, fundadora de los Cuidados Paliativos. Rev Soc Esp Dolor 2006; 3:143-144.
5. Du Boulay S. Cicely Saunders: Fundadora del Movimiento Hospice. Madrid 2011.
6. Saunders C. Hospice: A global network. J R Soc Med. 2002; 95:468.
7. Centeno C. Historia y Desarrollo de los Cuidados Paliativos. En: Marcos Gómez Sancho. Cuidados Paliativos e Intervención Psicosocial en enfermos de Cáncer. Las Palmas: ICEPS, 1988.
8. Rubio JV, García MA. Cuidados paliativos pediátricos. Bol Pediatr. 2012;52:131-145.
9. Worswick J. A House Called Helen. The Development of Hospice Care for Children. Londres: Oxford University Press; 2000.
10. España. Ley orgánica 8/2015, de 22 de julio, modificación del sistema de protección a la infancia y a la adolescencia. Capítulo I, Artículo 9. Boletín Oficial del Estado, del 23 de julio de 2015, número 175, páginas 61871 a 61889.
11. Ortiz L, Martino RJ. Enfoque paliativo en Pediatría. Enfoque Paliativo en Pediatría. Pediatr Integral. 2016;20(2):131. e1-131.e7.
12. Instituto Nacional de Estadística. Defunciones según la causa de muerte por edad, 2022. Madrid. Disponible en <https://www.ine.es/jaxiT3/Datos.htm?t=7947#!tabs-grafico>
13. Cochrane H, Liyanage S, Nantambi R. Palliative Care Statistics for Children and Young Adults. Health and Care Partnerships Analysis. Londres: Department of Health; 2007.
14. Hain R, Devins M, Hastings R, Noyes J. Paediatric palliative care: development and pilot study of a 'Directory' of life-limiting conditions. BMC Palliat Care. 2013; 12(1):43-684X-12-43.

15. Fraser LK, Miller M, Hain R, Norman P, Aldridge J, McKinney PA, et al. Rising national prevalence of life-limiting conditions in children in England. *Pediatrics* 2012; 129(4):e923-9.
16. Knapp C, Woodworth L, Downing J, Drake R, Fowler-Kerry S, Hain R, Martston J. Pediatric palliative care provision around the world: a systematic review. *Pediatr Blood Cancer* 2011;57(3), 361.
17. Lynch T, Connor S, Clark D. Mapping levels of palliative care development: a global update. *Journal of Pain and Symptom Management* 2013;45(6):1094-106
18. Connor S, Downing J, Marston J. Estimating the Global Need for Palliative Care for Children: A Cross-sectional Analysis. *J Pain Symptom Manage*. 2017; 53: 171-17.
19. Ochoa-Brezmes J, del Villar P, Andrés J, Marugán JM. Tendencia creciente de pacientes con condiciones limitantes para la vida y crónicos complejos. *An Pediatr* 2024. <https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2024.05.009>
20. Villalba J. Afrontamiento de la muerte de un niño: los cuidados pediátricos paliativos desde la Atención Primaria. *Rev Pediatr Aten Primaria*. 2015; 17: 171-183.
21. Navarro-Vilarrubí S. Cuidados paliativos pediátricos: epidemiología, organización. Fallecimiento en el hospital. Sedación. Disponible en: http://sepho.es/wp-content/uploads/2016/10/CPP_SEPHO_global_mod.pdf.
22. Association for Children with Life Threatening or Terminal Conditions and their Families (ACT) and the Royal College of Pediatrics and Child Health (RCPCH). (1997). A guide to the Development of Children's Palliative Care Services.
23. Benini F, Papadatou D, Bernadá M, Craig F, Zen L, Downing J, et al. International Standards for Pediatric Palliative Care: From IMPaCCT to GO-PPaCS. *J Pain Symptom Manage* 2022;63(5):e529-e543.
24. American Academy of Pediatrics. Committee on Bioethics & Committee on Hospital Care. Palliative care for Children. *Pediatrics* 2000; 106(2):351-357.

25. European Associaton for Palliative Care. Taskforce for Paliative Care in Children (2009). Cuidados paliativos para lactantes, niños y jóvenes. Los hechos. Roma: fundación Maruzza Lefebvre D'ovidio Onlus.
26. Asociación Europea de Cuidados Paliativos. IMPaCCT: Estándares para los cuidados paliativos pediátricos en Europa. Med Pal 2008; 115(3):175.
27. Martino R. El proceso de morir en el niño y en el adolescente. Pediatr Integral 2007;XI(10):926-934.
28. Bergstrasser E. Paediatric Palliative Care: What is different in children compared to adults? Ther Umsch 2018;75(2):101-104.
29. Jordan M, Keefer PM, Lee YA, Meade K, Snaman JM, Wolfe J, et al. Top Ten Tips Palliative Care Clinicians Should Know About Caring for Children. J Palliat Med 2018; 21(12):1783-1789.
30. Gimeno I, Muñoz ME; Martino RJ; Moreno RJ. Atención específica para los niños con complejidad médica en España: buscando el mejor modelo. An Pediatr 2016;85(1):56-7.
31. Maguire H. Assessment of need of life-limited children in northern Ireland. Northern Irleand Hospice Children's Service: Belfast, 2000.
32. Department of Health and Children. A palliative care needs asesment for children. Stationery Office 2005.
33. Palliative care in the European Union. Department Economic and Scientific Policy. European Parlament 2008. IP/A/ENVI/ST/2007-22.
34. España. Ministerio de Sanidad, Política Social e Igualdad. Estrategia en Cuidados Paliativos del Sistema Nacional de Salud. Actualización 2010-2014. Madrid; 2011.
35. Ministerio de Sanidad, Política Social e Igualdad. II Plan Estratégico Nacional de Infancia y Adolescencia 2013-2016. Madrid; 2013.
36. Martino R, Catá E, Hernández P, Muñoz A, Navarro S, Palomares M, et al. Cuidados Paliativos Pediátricos en el Sistema Nacional de Salud: Criterios de atención. Madrid: Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad; 2014.
37. Web oficial de la Sociedad Española de Cuidados Paliativos Pediátricos (2016). Disponible en: <https://www.pedpal.es/site/>
38. Navarro-Vilarrubí, S. Desarrollo de la atención paliativa, imparable en pediatría. Anal Pediatr 2022;96(5):383-384.

39. Arias-Casais N, Garralda E, Pons JJ, Marston J, Chambers L, Downing J, et al. Mapping Pediatric Palliative Care Development in the WHO-European Region: Children Living in Low-to-MiddleIncome Countries Are Less Likely to Access It. *J Pain Symptom Manage* 2020;60(4):746-753.
40. Aliaga J, Clar S, Gallud J, Andrés M, Martín M, Pérez E y Piolatti A. Modelo de atención integral domiciliario para pacientes pediátricos de alta complejidad en la Comunidad Valenciana. Generalitat Valenciana. 2022. Disponible en: https://www.san.gva.es/documents/d/assistenciasanitaria/20220323_had_lp_modelo_cv_es
41. Fernández JM, Barahona A, Cañete A, Ortí P, PozueloB, Castel V. Home Hospitalization for Children With Cancer: One More Step Towards Integral Care in Pediatric Oncology. *An Esp Pediatr* 1998;48(3):336.
42. Fernández JM, Pozuelo B, Ortí P, López L, Cañete A, Verdeguer V, et al. Evaluation of a Home Care Program for Children With Cancer. *An Esp Pediatr* 2000;52(1):41-6.
43. Abu-Saad H, Benini F, Cornaglia P, Craig F, Kuttner L, Wood C et al. IMPaCCT: standards for paediatric palliative care in Europe. *Eur J Palliat Care* 2007;14(3):109- 114.
44. Klick JC, Hauer J. Pediatric Palliative Care. *Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care* 2010;40(6):120-51.
45. Craig F, Henderson EM, Bluebond-Langner M. Management of respiratory symptoms in paediatric palliative care. *Curr Opin Support Palliat Care* 2015;9(3):217-26.
46. Monleón M. Problemas que cursan con dificultad respiratoria: calidad de vida cuando «falta la vida». En: *Enfermería en cuidados paliativos y al final de la vida*. Barcelona: Elsevier; 2012: 107-15. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=5263127>.
47. Pieper L, Wager J, Zernikow B. Intranasal fentanyl for respiratory distress in children and adolescents with life-limiting conditions. *BMC Palliat Care*. 2018;17:106.
48. Harrop E, Kirsch R. Cardiorespiratory symptoms. En Hain R, Goldman A, Rapoport A, Meiring M. *Oxford Textbook of Palliative Care for Children*. Nueva York: Oxford University Press; 2021:267-279.

49. Peláez MJ, Gallego S, Pueyo E. Estreñimiento en el paciente pediátrico con enfermedad crónica compleja y necesidades paliativas. Protocolos Asociación Española de Paliativos Pediátricos 2022. Disponible en: <https://www.pedpal.es/site/wp-content/uploads/2022/05/ESTREN%CC%83IMIENTO.pdf>
50. Quintana F, Escobosa O, Blanco A, Pascual JF. Trastornos de la deglución. Visión desde los cuidados paliativos pediátricos. Protocolos Asociación Española de Paliativos Pediátricos 2022. Disponible en: <https://www.pedpal.es/site/wp-content/uploads/2022/08/TRASTORNOS-DE-LA-DEGLUCION.pdf>
51. Grupo de trabajo de la Guía de Práctica Clínica sobre Cuidados Paliativos en Pediatría. Guía de Práctica Clínica sobre Cuidados Paliativos en Pediatría. Ministerio de Sanidad. Instituto Aragonés de Ciencias de la Salud; 2022. Guías de Práctica Clínica en el SNS.
52. Rasmussen LA, Grégoire MC. Challenging neurological symptoms in paediatric palliative care: An approach to symptom evaluation and management in children with neurological impairment. *Paediatr Child Health* 2015;20(3):159-165.
53. Lance JW. What is Spasticity? *Lancet* 1990; 335(8689), 606.
54. Toro-Pérez D, Camprodón-Rosanas E, Bolancé C, Guillen M, Navarro S, Limonero JT. Estudio transversal del bienestar percibido de los niños en cuidados paliativos. *An Pediatr* 2024; DOI: 10.1016/j.anpedi.2024.503720.
55. Navarro S. Aspectos éticos en la atención paliativa pediátrica. *Bioética & debat* 2015; 21(76): 8-12.
56. España. Ley 41/2002, de 14 de noviembre, básica reguladora de la autonomía del paciente y de derechos y obligaciones en materia de información y documentación clínica. *Boletín Oficial del Estado*, 15 de noviembre de 2002, núm. 274, pp 40126-40133.
57. España. Ley orgánica 8/2015, de 22 de julio, modificación del sistema de protección a la infancia y a la adolescencia, “Ámbito e interés superior del menor” Capítulo I, Artículo 2. *Boletín Oficial del Estado* de 23 de julio 2015, núm.175, pp 61871 a 61889.

58. Alonso OL, Alonso AL, López A. Bioethical aspects of palliative care to patient oncohematologic. *Acta med centro* 2015;9(1):95-100.
59. Martínez C, Sánchez M. Bioética, pediatría y medicina basada en los valores. *An Pediatr Contin*. 2011;9(6):397-402.
60. Wolfe J, Siden H. Research in Paediatric Palliative Care. En A. Hain R. Goldman. *Oxford Textbook of Palliative Care for Children*. New York: Oxford University Press 2012: 441-457.
61. Zuriarrain Y, Bennett M, Bruera E. Ethical and practical issues in designing and conducting clinical trials in palliative care. En J. Addintong-Hall, E. Bruera, I. Higginson, & S. Payne (2007), *Research Methods in Palliative Care* (pp.27-38). Oxford: Oxford University Press.
62. Sanz A, Del Valle ML, Hernansanz S, Gómez L, Gutiérrez C y Flores. Superar las limitaciones de la investigación clínica en Medicina Paliativa. *Med paliativa* 2005;12(1):30.
63. Hopkinson JB, Wright DN, Corner JL. Seeking New methodology for palliative care research: challenging assumptions About studying people who are approaching the end of life. *Palliat Med* 2005;19:532-537.
64. Pereira JM. Historia de la Nutrición. MEDSPAIN, España. 1999.
65. European Food and Nutrition Action Plan 2015–2020. World Health Organization. Regional Office for Europe; 2015.
66. Martínez C, Cortés P. Desnutrición relacionada con la enfermedad. Cribado nutricional. *Protoc diagn ter pediatr*. 2023;1:401-412.
67. Jiménez AI, Martínez AB, Salas-González MD, Martínez RM, González-Rodríguez LG. Evaluando la desnutrición en Pediatría, un reto vigente. *Nutr Hosp* 2021;38(N.º Extra. 2):64-67.
68. Becker P, Carney LN, Corkins MR, Monczka J, Smith E, Smith SE, et al. Consensus statement of the Academy of Nutrition and Dietetics/ American Society for Parenteral and Enteral Nutrition: indicators recommended for the identification and documentation of pediatric malnutrition (undernutrition). *Nutr Clin Pract* 2015;30(1):147-161.
69. Eberhardie, C. Nutrition support in palliative care. *Nurs Stand* 2002;17:47-52.

70. Larson-Nath C, Goday P. Malnutrition in Children with Chronic Disease. *Nutr Clin Pract* 2019;34(3):349-358.
71. Runco DV, Stanek JR, Yeager ND, Belsky JA. Malnutrition identification and management variability: An administrative database study of children with solid tumors. *JPEN J Parenter Enteral Nutr* 2022;1-9.
72. Muscaritoli M, Arends J, Aapro M. From guidelines to clinical practice: a roadmap for oncologists for nutrition therapy for cancer patients. *Ther Adv Med Oncol* 2019;11:1-14.
73. Huysentruyt K, Hulst J, Bian F, et al. Opinions and practices of healthcare professionals on assessment of disease associated malnutrition in children: Results from an international survey. *Clin Nutr* 2019;38(2):708-714.
74. Meavilla SM, Castejón E, Lambruschini N y Catalán N. Mecanismos de la desnutrición en oncología pediátrica. *Act Diet* 2010;14(4):169-174.
75. Lee JL, Leong LP and Lim SL. Nutrition intervention approaches to reduce malnutrition in oncology patients: a systematic review. *Support Care Cancer* 2016;24:469-480
76. Martín R, Herrador M. Soporte nutricional en el paciente onco-hematológico. *Infopediatria* 2022, 2:5-1.
77. Joffe L, Dwyer S, Glade JL, Frazier AL, Ladas EJ. Nutritional status and clinical outcomes in pediatric patients with solid tumors: a systematic review of the literatura. *Semin Oncol* 2019;46:48-56.
78. Ladas EJ, Sacks N, Meacham L, Henry D, Enriquez L, Lowry G, et al. A multidisciplinary review on nutrition considerations in the pediatric oncology population: a perspective from Children's Oncology Group. *Nutr Clin Pract* 2005;20:377-93.
79. García PP, Parejo J, Pereira JL. Causas e impacto de la desnutrición y caquexia en el paciente oncológico. *Nutr Hosp* 2006;21 Suppl 3:10-16.
80. Huhman MB, August DA. Nutrition support in surgical oncology. *Nutr Clin Pract* 2009;24:520-6.
81. Kokal WA. The impact of antitumor therapy on nutrition. *Cancer* 1985;55 Suppl 1:273-278.
82. Caro MM, Laviano A and Pichard C. Nutritional intervention and quality of life in adult oncology patients. *Clin Nutr* 2007;26:289-301.

83. Canalis E, Giustina A. Glucocorticoid-Induced Osteoporosis: summary of a workshop. *J Clin Endocrinol Metab* 2001;86:5681-5685.
84. Reilly JJ, Brougham M, Montgomery C, Richardson F, Kelly A, Gibson BE. Effect of glucocorticoid therapy on energy intake in children treated for acute lymphoblastic leukemia. *J Clin Endocrinol Metab* 2001;86:3742-5.
85. Martínez C, Villar C, Monfort L. Principales comorbilidades nutricionales y digestivas de los niños con enfermedades neurológicas. Perspectiva global. En: Martínez C, Crehuá E, Arcos JV. Manual de Nutrición en el niño con enfermedad neurológica. Madrid: Ergon; 2022. 1-11.
86. Crehuá-Gaudiza E, García-Peris M, Jovaní-Casano J, Moreno-Ruiz MA, Martínez-Costa C. Estudio multicéntrico y longitudinal del estado nutricional y problemas de deglución en niños con enfermedad neurológica grave. *Rev Neurol* 2020;71:213-220.
87. García R, López M, Crehua E. Nutrición en las enfermedades neurológicas. *Protoc diagn ter pediatr* 2023;1:565-577.
88. Caselli TB, Lomazi E, Montenegro MA, Bellomo-Brandao MA. Comparative study on gastrostomy and orally nutrition of children and adolescents with tetraparesis cerebral palsy. *Arq Gastroenterol* 2017;54(4):292-296.
89. Rempel G. The Importance of Good Nutrition in Children with Cerebral Palsy. *Phys Med Rehabil Clin N Am* 2015; 26:39-56.
90. Sullivan PB. Nutrition and growth in children with cerebral palsy: setting the scene. *Eur J Clin Nutr* 2013;67:3-4.
91. Von Graffenried T, Gay G, Bianchi N, Nydegger A, Petit LM. Digestive and nutritional problems of children with cerebral palsy. *Rev Med Suisse* 2022;18(770):324-327.
92. Bell K, Benfer K, Ware R, Parao T, Garvey J, Arvedson J, et al. Development and validation of a screening tool for feeding/swallowing difficulties and undernutrition in children with cerebral palsy. *Devel Med Child Neurol* 2019. Published online. DOI: 10.1111/dmcn.14220.
93. Martínez C, Galera R. Valoración del desarrollo y estado nutricional del niño con enfermedad neurológica. Retos de la valoración antropométrica. En: Martínez C, Crehuá E, Arcos JV. Manual de Nutrición en el niño con enfermedad neurológica. Madrid: Ergon; 2022: 13-25.

94. Stevenson R. Use of segmental measures to estimate stature in children with cerebral palsy. *Arch Pediatr Adolesc* 1995;149:658-663.
95. Amezquita MV, Hodgson MI. Estimación de la talla en la evaluación nutricional de niños con parálisis cerebral. *Rev Chil Pediatr* 2014; 85(1):22-30.
96. Sánchez E, Carrascosa A, Fernández JM, Ferrández A, López D, López-Siguero JP. Estudios españoles de crecimiento: situación actual, utilidad y recomendaciones de uso. *An Pediatr*. 2011;74(3):193.e1—193.e16
97. De Onis M, Garza C, Victora CG, Bahn MK, Norum KR. The WHO Multicentre Growth Reference Study (MGRS): Rationale, planning, and implementation. *Food Nutr Bull*. 2004; 25 Suppl:3-84.
98. Romano C, van Wynckel M, Hulst J, Broekaert I, Bronsky J, Dall'Oglio L, et al. European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition guidelines for the evaluation and treatment of gastrointestinal and nutritional complications in children with neurological impairment. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2017;65: 242-64.
99. de Juan A, Aliaga J, Andrés M, Correcher P, Vitoria I. Valoración nutricional en cuidados paliativos pediátricos. *Protocolos PedPal* 2020. Disponible en: <https://www.pedpal.es/site/wp-content/uploads/2022/05/VALORACION-NUTRICIONAL-EN-CPP.pdf>
100. Rosell Camps A, Riera Llodrá JM, Galera Martínez R. Valoración del estado nutricional. *Protoc diagn ter pediatr* 2023;1:389-399.
101. Holliday MA, Segar WE. The maintenance need for water in parenteral fluid therapy. *Pediatrics* 1957;19:823-832.
102. Report of a Joint FAO/WHO/UNU Expert Consultation. Human energy requirements. 2004.
103. Schofield W. Predicting basal metabolic rate, new standard and review of previous work. *Hum Nutr Clin Nutr* 1985;39:5-41.
104. Coss-Bu JA, Jefferson LS, Walding D, David Y, Smith EO, Klish WJ. Resting energy expenditure in children in a pediatric intensive care unit: Comparison of Harris-Benedict and Talbot predictions equations with indirect calorimetry values. *Am J Clin Nutr* 1998;67:7.

105. Almeida-Santos L, Ruza F, Guerra JM, Alves A, Dorao P, García S, et al. Evaluación nutricional de niños con insuficiencia respiratoria aguda: Antropometría al ingreso en Cuidados Intensivos Pediátricos. *An Esp Pediatr* 1998;49:451-455
106. Sociedad Española de Gastroenterología Hepatología y Nutrición Pediátrica. Aplicación Nutricional. <https://www.seghnp.org/nutricional/>.
107. Krick J, Murphy PE, Markham JF, Shapiro BK. A proposed formula for calculating energy needs of children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 1992;34:481-487.
108. Moráis A, Rivero MC, Galera R, Ros I, Herrero M, Rodríguez G, et al. Cálculo de los requerimientos energético-proteicos para el soporte nutricional en la práctica clínica. *Acta Pediatr Esp*. 2011; 69(5): 211-216.
109. Dietary Reference Intakes for energy, carbohydrates, Fiber, Protein and Aminoacids (macronutrients). Food and Nutrition Board. Institute of Medicine. National Academy Press 2002.
110. Cobaleda A, Bousoño C. Alimentación de los 2 a los 6 años. En: Muñoz MT, Suárez L. Manual práctico de Nutrición en Pediatría. Madrid: Ergon; 2007: 79-90.
111. González O, Expósito H. Alimentación del niño preescolar, escolar y adolescente. *Pediatr Integral* 2020; XXIV(2): 98 – 107.
112. Bailey RL. Overview of dietary assessment methods for measuring intakes of foods, beverages, and dietary supplements in research studies. *Curr Opin Biotechnol* 2021;70:91-6.
113. Complejo Hospitalario Universitario Santiago de Compostela, Unidad de Diagnóstico y Tratamiento de Enfermedades Metabólicas Congénitas. Herramienta web ODIMET. Disponible en: <https://odimet.es/public/Inicio>
114. Anderson AK, Burke K, Bendle L, Koh M, McCulloch R, Breen M. Artificial nutrition and hydration for children and young people towards end of life: consensus guidelines across four specialist paediatric palliative care centres. *BMJ Support Palliat Care* 2019;0:1-9.
115. Bozzetti F. Is there a place for nutrition in palliative care? *Support Care Cancer* 2020;28(9):4069-4075

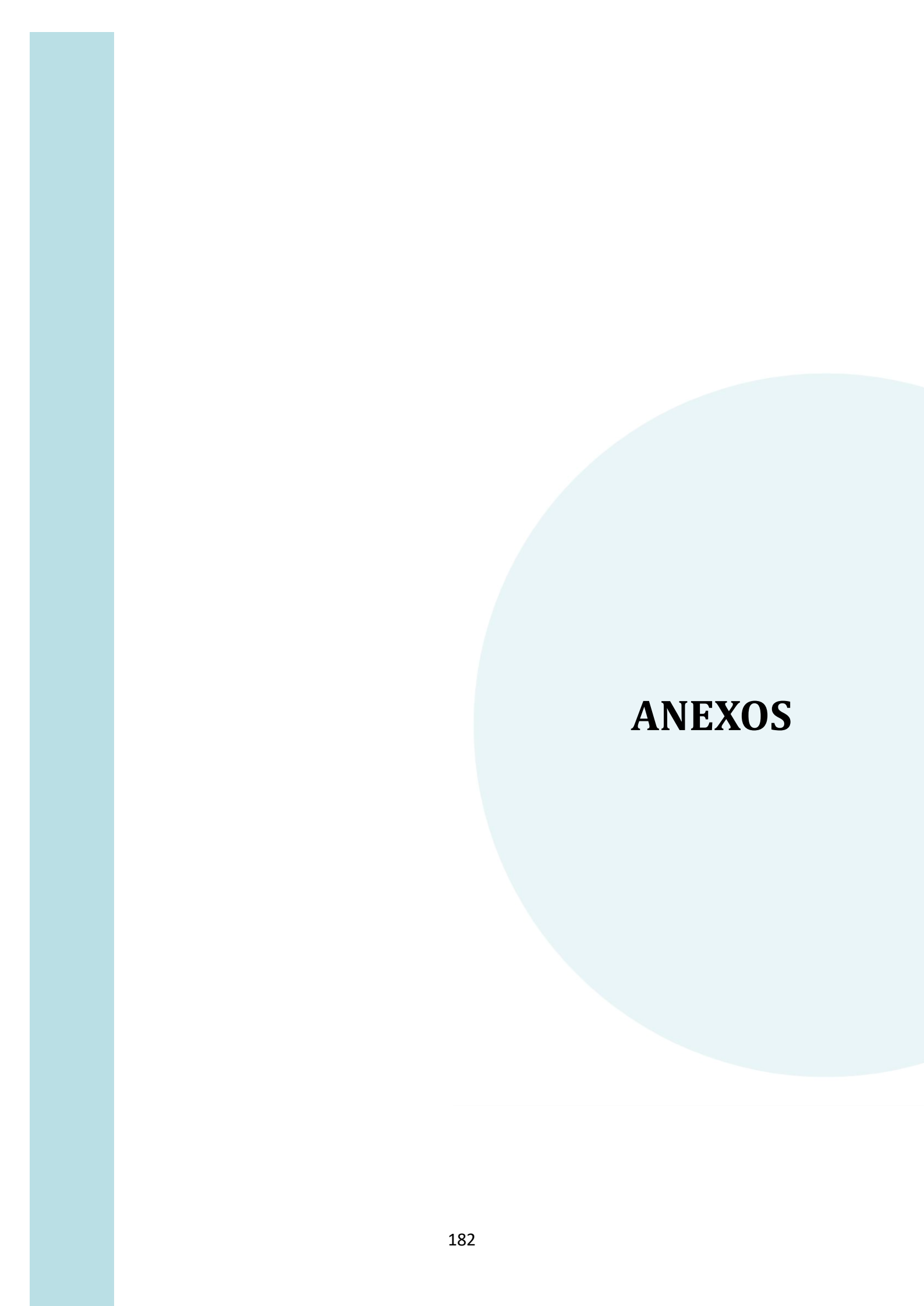
116. Delgado B, Luque S. Problemas nutricionales, malnutrición. Protocolos PedPal 2020. Disponible en: <https://www.pedpal.es/site/wp-content/uploads/2022/05/PROBLEMAS-NUTRICIONALES.MALNUTRICION.pdf>
117. Drug Information Group. College of Farmacy-Chicago. Should appetite stimulants be used in pediatric patients with cancer? 2021. Disponible en: <https://dig.pharmacy.uic.edu/faqs/2021-2/january-2021-faqs/should-appetite-stimulants-be-used-in-pediatric-patients-with-cancer/>)
118. Comité de Medicamentos de la Asociación Española de Pediatría. Pediamécum. Edición 2015. ISSN 2531-2464. Disponible en: <https://www.aeped.es/comite-medicamentos/pediamecum/ciproheptadina>)
119. Twycross R, Wilcock A, Howard P. Palliative Care Formulary (PCF5). 5.^a edición. Nottingham: Palliativedrugs.com Ltd; 2014
120. Castejón E, Lambruschini N, Meavilla SM, Catalán N. Manejo farmacológico en el síndrome anorexia-caquexia. Act Diet 2010;14(4):182-186.
121. Marugán JM, Aznal E, Alonso P. Elección del soporte nutricional. Protoc diagn ter pediatr. 2023;1:423-430.
122. Braegger C, Decsi T, Dias JA, Hartman C, Kolacek S, Koletzko B, et al. Practical approach to paediatric enteral nutrition: a comment by the ESPGHAN committee on nutrition. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2010 Jul;51(1):110-22.
123. Pedrón-Giner C, Moreno-Villares JM, Dalmau-Serra J, Comité de Nutrición de la Asociación Española de Pediatría. Fórmulas de nutrición enteral en pediatría. An Pediatr Contin. 2011;9(4):209-23.
124. Gómez C, Alonso A. Guía de soporte nutricional en cuidados paliativos. SECPAL
125. Pérez E, Roselló P. Atención nutricional en el niño con patología neurológica en cuidados paliativos pediátricos. En: Martínez C, Crehuá E, Arcos JV. Manual de Nutrición en el niño con enfermedad neurológica. Marid: Ergon; 2022. 129-138.
126. Monleón M, Rus M, Martino R. Cuidados paliativos pediátricos: Una necesidad y un reto. Bol Pediatr 2010; 50: 108-112.

127. Villegas JA, Antuñas MJ. Cuidados paliativos pediátricos. Revisión. Bol Pediatr 2012;52: 131-145.
128. Carrascosa A, Fernández JM, Fernández C, Ferrández A, López-Siguero JP, Rueda C, et al. Estudio transversal español de crecimiento 2008: II. An Pediatr 2008;68:552-569.
129. Serra Majem L, Aranceta J, Pérez C, Moreno B, Tojo R, Delgado A. Grupo Colaborativo AEP-SENC-SEEDO. Curvas de Referencia para la Tipificación Ponderal. Población Infantil y Juvenil. Madrid: IM&C; 2002;9-69.
130. Goehring MT, Farran J, Ingles C, Benedista S, Williams B. Measures of Skin Turgor in Humans: A Systematic Review of the Literature. Index Wound Manag Prev 2022;68(4):14-24.
131. Carabaño Aguado I, Armas Ramos H, Ortigosa Castillo L. Reflujo gastroesofágico y esofagitis en niños. Protoc diagn ter pediatr. 2023;1:15-25.
132. Barrio J, Pérez D, Vázquez RM. Orientación diagnóstica de la diarrea crónica. Protoc diagn ter pediatr 2023;1:109-122.
133. Pociello Almiñana N, Schneider S, Castillejo de Villasante G. Diagnóstico diferencial y tratamiento del estreñimiento. Protoc diagn ter pediatr 2023;1:223-235.
134. Benninga MA, Nurko S, Faure C, Hyman PE, Roberts IS, Schechter NL. Childhood functional gastrointestinal disorders: neonate/toddler. Gastr 2016;150:1443-1455.
135. Guerrero-Fernández J, Itza N. Retirada de la terapia corticoidea crónica. En Guerrero J, González I. Manual de diagnóstico y terapéutica en Endocrinología Pediátrica v. 1.1. Ed Ergon 2020;(31)2:1-6.
136. Herrero Álvarez M, García Calatayud S. Fallo de medro. Protoc diagn ter pediatr. 2023;1:491-504.
137. Reilly H, Martineau J, Moran K. Nutritional screening evaluation and implementation of a simple nutrition risk score. Clin Nutr 1995;14(5):269-273.
138. Sermet I, Poisson A, Colomb V, Brusset M, Mosser F, Berrier F, et al. Simple pediatric nutritional risk score to identify children at risk of malnutrition. Am J Clin Nutr 2000;72(1):64-70.

139. Central Manchester University Hospitals. STAMP, the Screening Tool for the Assessment of Malnutrition in Paediatrics, provides a simple way of determining whether a child is at risk of malnutrition; 2010. Disponible en: [http:// www.stampscreeningtool.org/data/pdfs/stamp_instructions.pdf](http://www.stampscreeningtool.org/data/pdfs/stamp_instructions.pdf) 6.
140. Hulst J, Zwart H, Hop W, Joosten K, Stevens M, Booth I, et al. Dutch national survey to test the STRONGkids nutritional risk screening tool in hospitalized children. *Clin Nutr* 2010;29(1):106-11.
141. Campos R, Palma S, García N, Plaza B, Bermejo L, Riobó P, et al. Assessment of nutritional status in the healthcare setting in Spain. *Nutr Hosp* 2015;31:196-208.
142. Norman P, Fraser L. Prevalence of life-limiting conditions in children and young people in England: Time trends by area type. *Health Place* 2014;26: 171-179.
143. Hauch H, Kriwy P, Hahn A, Dettmeyer R, Zimmer KP, Neubauer B, et al. Gastrointestinal Symptoms in Children With Life-Limiting Conditions Receiving Palliative Home Care. *Front Pediatr* 2021;31;9:654531.
144. Bernadà MM, Le Pera V. Gastrointestinal symptoms and problems in children cared by pediatric palliative care teams. *Observational study. An pediatr* 2024;95(1):24-33
145. Feudtner C, Nye R, Hill D, Hall M, Hinds P, Johnston E, et al. Pediatric Palliative Care Research Network Shared Data and Research (PPCRN SHARE) Project Group. Polysymptomatology in Pediatric Patients Receiving Palliative Care Based on Parent-Reported Data. *JAMA Netw Open* 2021; 4(8): e2119730.
146. Friedrichsdorf S, Drake R, Webster M. Gastrointestinal Symptoms. En: Wolfe J, Hinds P, Sourkes B. *Textbook of interdisciplinary Pediatric Palliative Care*. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2011: 311-334.
147. Wolfe J, Orellana L, Ullrich C, Cook E, Kang T, Rosenberg A, et al. Symptoms and Distress in Children with Advanced Cancer: Prospective Patient-Reported Outcomes from the PediQUEST Study. *J Clin Oncol* 2015;33 (17):1928-1935.
148. Hauch H, Kriwy P, Hahn A, Dettmeyer R, Zimmer KP, Neubauer B, et al. Gastrointestinal Symptoms in Children With Life-Limiting Conditions Receiving Palliative Home Care. *Front Pediatr*. 2021;9:654531.

149. Arenas-Rivera JJ, Portilla-Segura J, Apolinar-Jiménez E. Bioética y alimentación al final de la vida en pediatría: dos perspectivas complementarias sobre un mismo tema. *Rev Nutr Clin Metab* 2021;4(Supl.1):99-105.
150. Silverman AH, Erato G, Goday P. The relationship between chronic paediatric feeding disorders and caregiver stress. *J Child Health Care* 2021;25(1):69-80.
151. Craig GM, Scambler G, Spitz L. Why parents of children with developmental disabilities requiring gastronomy feeding need more support. *Dev Med Child Neurol* 2003; 45:183-188.
152. Greer AJ, Gulotta CS, Masler EA, Laud RB. Caregiver Stress and Outcomes of Children with Pediatric Feeding Disorders Treated in an Intensive Interdisciplinary Program. *J Pediatr Psychol* 2007; 33(6):612-620.
153. Madonna M, Jeffers E, Harding KE. Caregiver training improves child feeding behaviours in children with paediatric feeding disorder and may reduce caregiver stress: A systematic review and meta-analysis. *Int J Speech Lang Pathol* 2024; 5:1-13.
154. Koch KD, Jones BL. Supporting Parent Caregivers of Children with Life-Limiting Illness. *Children* 2018;5(7):85.
155. Caramico-Favero C, Guedes Z, Morais MB. Food intake, nutritional status and gastrointestinal symptoms in children with cerebral palsy. *Arq Gastroenterol* 2018;55(4)352-357.
156. González D, Díaz JJ, Bousoño C, Jiménez S. Patología gastrointestinal en niños con parálisis cerebral infantil y otras discapacidades neurológicas. *An Pediatr* 2010;73(6):361.e1-361.e6.
157. Blanco B, Gómez N. Caregiver burden and reported quality of life in neurological patients with gastrostomy tubes. *Nutr Hosp* 2023;40(3):485-493.
158. Caro MM, Laviano A and Pichard C. Nutritional intervention and quality of life in adult oncology patients. *Clin Nutr* 2007;26:289-301.
159. Belsky J, Stanek J, Yeager N, Runco D. Constipation and GI diagnoses in children with solid tumours: prevalence and management. *BMJ Support Palliat Care* 2024;13(e3):e1166-e1173.

160. Pashankar FD, Season JH, McNamara J. Acute constipation in children receiving chemotherapy for cancer. *J Pediatr Hematol Oncol* 2011;33:e300–3.
161. Belsky J, Stanek J, O'Brien S. Prevalence and management of constipation in pediatric acute lymphoblastic leukemia in U.S. children's hospitals. *Pediatr Blood Cancer* 2020;67:e28659.
162. Ravishankar C, Zak V, Williams IA. Association of impaired linear growth and worse neurodevelopmental outcome in infants with single ventricle physiology: a report from the pediatric heart network infant single ventricle trial. *J Pediatr* 2013;162(2):250-256.
163. Nguyen LT, Dang AK, Duong PT, Phan HBT, Phan CTT, Nguyen ATL, et al. Nutrition intervention is beneficial to the quality of life of patients with gastrointestinal cancer undergoing chemotherapy in Vietnam. *Cancer Med* 2021;10(5):1668-1680.
164. Gómez C, Palma S, Calvo S, Riobó P, Robledo PJ (2016). Valoración del estado nutricional y cálculo de los requerimientos energéticos en el paciente oncológico. En: Gómez C, Palma S, Calvo S, Riobó P, Robledo PJ. Alimentación, nutrición y cáncer: prevención y tratamiento. UNED.
165. Zidório APC, Dutra ES, Costa IMC, Leão DOD. Nutritional aspects of children and adolescents with epidermolysis bullosa: literature review. *An Bras Dermatol* 2015;90(2):212-8.
166. Contreras J. Alimentación y religión. *Humanitas* 2007;16:1-22.
167. The National Center for Health Statistics (2020). Clasificación Internacional de Enfermedades - 10.^a Revisión, Modificación Clínica (3^a edición). Editado por el Ministerio de Sanidad, Consumo y Bienestar Social.



ANEXOS

**ANEXO I. CÓDIGOS CIE – 10 DE ENFERMEDADES SUSCEPTIBLES DE CUIDADOS
PALIATIVOS PEDIÁTRICOS** ¹⁶⁷

Enfermedades infecciosas y parasitarias:

- A17 Tuberculosis del sistema nervioso
- A81.0 Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob
- A81.1 Panencefalitis esclerosante subaguda
- B20-B24 Enfermedad por virus de la inmunodeficiencia humana [VIH]

Neoplasias malignas:

- C00-C14 Neoplasias malignas de labio, cavidad oral y faringe
- C15-C26 Neoplasias malignas de órganos digestivos
- C30-C39 Neoplasias malignas de órganos respiratorios e intratorácicos
- C40-C41 Neoplasias malignas de hueso y cartílago articular
- C43-C44 Melanoma y otras neoplasias malignas de piel
- C45-C49 Neoplasias malignas de tejidos mesoteliales y tejidos blandos
- C50 Neoplasias malignas de mama
- C51-C58 Neoplasias malignas de órganos genitales femeninos
- C60-C63 Neoplasias malignas de órganos genitales masculinos
- C64-C68 Neoplasias malignas de tracto urinario
- C69-C72 Neoplasias malignas de ojo, cerebro y otras partes del sistema nervioso central
- C73-C75 Neoplasias malignas de tiroides y otras glándulas endocrinas
- C7A Tumores neuroendocrinos malignos
- C7B Tumores neuroendocrinos secundarios
- C76-C80 Neoplasias malignas de localizaciones mal definidas, otras localizaciones secundarias y localizaciones no especificadas

- C81-C97 Neoplasias malignas de tejido linfoide, hemopoyético y relacionados

Enfermedades de la sangre y de los órganos hematopoyéticos, y ciertos trastornos que afectan al mecanismo de la inmunidad:

- D33 Neoplasia benigna de cerebro y otras partes de sistema nervioso central
- D43 Neoplasia de comportamiento incierto de cerebro y sistema nervioso central
- D44.4 Neoplasia de comportamiento incierto de conducto craneofaríngeo
- D48 Neoplasia de comportamiento incierto de otras localizaciones y las no especificadas
- D56.1 Beta-talasemia
- D61 Otras anemias aplásicas y síndromes de insuficiencia medular
- D61.9 Otras aplasias constitucionales
- D70 Neutropenia
- D76.1 Linfocitosis hemofagocítica
- D81 Inmunodeficiencias combinadas
- D82.1 Síndrome de Di George
- D83 Inmunodeficiencia variable común
- D89.1 Crioglobulinemia

Enfermedades endocrinas, nutricionales y metabólicas

- E31.0 Insuficiencia poliglandular autoinmune
- E34.8 Otros trastornos endocrinos especificados
- E70.2 Trastornos del metabolismo de tirosina
- E71 Trastornos del metabolismo de aminoácidos de cadena ramificada y de ácidos grasos
- E72 Otros trastornos del metabolismo de aminoácidos
- E74 Otros trastornos del metabolismo de los carbohidratos

- E75 Trastornos del metabolismo de esfingolípidos y otros trastornos por almacenamiento de lípidos
- E76 Trastornos del metabolismo de glicosaminoglicanos
- E77 Trastornos del metabolismo de glicoproteínas
- E79.1 Síndrome de Lesch-Nyhan
- E83.0 Trastornos del metabolismo del cobre
- E84 Fibrosis quística
- E88.0 Trastornos del metabolismo de las proteínas plasmáticas no clasificados bajo otro concepto
- E88.1 Lipodistrofia, no clasificada bajo otro concepto

Trastornos mentales y del comportamiento

- F80.3 Afasia adquirida con epilepsia (síndrome de Landau-Kleffner).
- F84.2 Síndrome de Rett

Enfermedades del sistema nervioso

- G10 Enfermedad de Huntington
- G11.1 Ataxia cerebelosa de iniciación temprana
- G11.3 Ataxia cerebelosa con reparación defectuosa del ADN
- G12 Atrofia muscular espinal y síndromes relacionados
- G20 Parkinsonismo secundario
- G23.0 Enfermedad de Hallervorden-Spatz
- G23.8 Otras enfermedades degenerativas específicas de los núcleos de la base
- G31.8 Otras enfermedades degenerativas especificadas del sistema nervioso
- G31.9 Enfermedad degenerativa del sistema nervioso, no especificada
- G35 Esclerosis múltiple
- G40.4 Otras epilepsias y síndromes epilépticos generalizados
- G40.5 Crisis epilépticas relacionadas con causas externas
- G60.0 Neuropatía hereditaria motora y sensorial

- G60.1 Enfermedad de Refsum
- G70.2 Miastenia congénita y del desarrollo
- G70.9 Trastorno neuromuscular, no especificado
- G71.0 Distrofia muscular
- G71.1 Trastornos miotónicos
- G71.2 Miopatías congénitas
- G71.3 Miopatía mitocondrial, no clasificada bajo otro concepto
- G80.0 Parálisis cerebral espástica tetraplégica
- G80.8 Otros tipos de parálisis cerebra
- G82.3 Tetraplejía flácida
- G82.4 Tetraplejía espástica
- G82.5 Tetraplejía sin especificar
- G93.4 Otros tipos de encefalopatía y los no especificados
- G93.6 Edema cerebral
- G93.7 Síndrome de Reye

Enfermedades del ojo y sus anejos

- H11.1 Degeneraciones y depósitos conjuntivales
- H35.5 Distrofia retiniana hereditaria
- H49.8 Otros tipos de estrabismo paralítico

Enfermedades del sistema circulatorio

- I21 Infarto agudo de miocardio
- I27.0 Hipertensión pulmonar primaria
- I42 Miocardiopatía
- I61.3 Hemorragia intracerebral no traumática en tronco cerebral
- I81 Trombosis de vena porta

Enfermedades del sistema respiratorio

- J84.1 Otras enfermedades pulmonares intersticiales con fibrosis
- J96 Insuficiencia respiratoria, no clasificada bajo otro concepto
- J98.4 Otros trastornos del pulmón

Enfermedades del sistema digestivo

- K55.0 Trastornos vasculares agudos de intestino
- K55.9 Trastorno vascular de intestino, no especificado
- K72 Insuficiencia hepática, no clasificada bajo otro concepto
- K74 Cirrosis y hepatitis del hígado
- K76.5 Enfermedad venooclusiva de hígado
- K86.8 Otras enfermedades especificadas de páncreas

Enfermedades del sistema osteomuscular y del tejido conjuntivo

- M31.3 Granulomatosis de Wegener
- M32.1 Lupus eritematoso sistémico, con afectación de órganos o sistemas
- M89.5 Osteolisis

Enfermedades del sistema genitourinario

- N17 Fallo renal agudo
- N18 Enfermedad renal crónica
- N19 Insuficiencia renal no especificada
- N25.8 Otros trastornos resultantes de la alteración de la función tubular renal

Ciertas afecciones originadas en el período perinatal

- P10.1 Hemorragia cerebral debida a traumatismo del nacimiento
- P11.2 Daño cerebral no especificado debido a traumatismo del nacimiento
- P21.0 Asfixia del nacimiento
- P28.5 Insuficiencia respiratoria del recién nacido
- P29.0 Insuficiencia cardíaca neonatal
- P29.3 Hipertensión pulmonar del recién nacido
- P35.0 Síndrome de rubéola congénita
- P35.1 Infección congénita por Citomegalovirus
- P35.8 Otras enfermedades víricas congénitas
- P37.1 Toxoplasmosis congénita
- P52.4 Hemorragia cerebral (no traumática) del recién nacido
- P52.5 Hemorragia subaracnoidea (no traumática) del recién nacido
- P52.9 Hemorragia intracraneal (no traumática) del recién nacido, no especificada
- P83.2 Hidropesía fetal no secundaria a enfermedad hemolítica
- P91.2 Leucomalacia cerebral neonatal
- P91.6 Encefalopatía hipóxica isquémica
- P96.0 Insuficiencia renal congénita

Malformaciones congénitas, deformidades y anomalías cromosómicas

- Q00.0 Anencefalia
- Q01 Encefalocele
- Q03.1 Atresia de los agujeros de Magendie y de Luschka
- Q03.9 Hidrocefalia congénita, no especificada
- Q04.0 Malformaciones congénitas del cuerpo calloso
- Q04.2 Holoprosencefalia
- Q04.3 Otras deformidades por reducción del cerebro
- Q04.4 Displasia del septo óptico del cerebro

- Q04.6 Quistes cerebrales congénitos
- Q04.9 Malformación congénita del cerebro, no especificada
- Q07.0 Síndrome de Arnold-Chiari
- Q20.0 Tronco arterioso común
- Q20.3 Conexión ventriculoarterial discordante
- Q20.4 Ventrículo de doble entrada
- Q20.6 Isomerismo de las orejuelas auriculares
- Q20.8 Otras malformaciones congénitas de las cámaras y conexiones cardiacas
- Q21.3 Tetralogía de Fallot
- Q21.8 Otras malformaciones congénitas de los tabiques cardiacos
- Q22.0 Atresia de la válvula pulmonar
- Q22.1 Estenosis congénita de la válvula pulmonar
- Q22.4 Estenosis congénita tricuspídea
- Q22.5 Anomalía de Ebstein
- Q22.6 Síndrome del corazón derecho hipoplásico
- Q23.0 Estenosis congénita de la válvula aórtica
- Q23.2 Estenosis congénita mitral
- Q23.4 Síndrome del corazón izquierdo hipoplásico
- Q23.9 Malformación congénita de las válvulas aórtica y mitral, no especificada
- Q25.4 Otras malformaciones congénitas de la aorta
- Q25.6 Estenosis de la arteria pulmonar
- Q26.2 Conexión anómala total de las venas pulmonares
- Q26.4 Conexión anómala de las venas pulmonares, no especificada
- Q26.8 Otras malformaciones congénitas de las grandes venas
- Q28.2 Malformación arteriovenosa de los vasos cerebrales
- Q32.1 Otras malformaciones congénitas de la tráquea
- Q33.6 Hipoplasia y displasia congénita de pulmón
- Q39.8 Otras malformaciones congénitas del esófago
- Q41.0 Agenesia congénita, atresia y estenosis del duodeno

- Q41.9 Agenesia congénita, atresia y estenosis del intestino delgado, parte no especificada
- Q43.7 Cloaca persistente
- Q44.2 Atresia de los conductos biliares
- Q44.5 Otras malformaciones congénitas de los conductos biliares
- Q44.7 Otras malformaciones congénitas del hígado
- Q60.1 Agenesia renal bilateral
- Q60.6 Síndrome de Potter
- Q61.4 Displasia renal
- Q61.9 Enfermedad quística del riñón, no especificada
- Q64.2 Válvulas congénitas de la uretra posterior
- Q74.3 Artrogriposis múltiple congénita
- Q74.8 Otras malformaciones congénitas especificadas de extremidad (-es)
- Q75.0 Otras malformaciones congénitas del cráneo y de los huesos de la cara
- Q77.2 Síndrome de la costilla corta
- Q77.3 Condrodisplasia punctata
- Q77.4 Acondroplasia
- Q78.0 Osteogénesis imperfecta
- Q78.5 Displasia metafisaria
- Q79.2 Exónfalos
- Q79.3 Gastrosquisis
- Q80.4 Feto arlequín
- Q81 Epidermolisis ampollosa
- Q82.1 Xeroderma pigmentoso
- Q82.4 Displasia ectodérmica (anhidrótica)
- Q85.8 Otras facomatosis no clasificadas bajo otro concepto
- Q86.0 Síndrome alcohólico fetal (dismórfico)
- Q87.0 Síndromes malformativos congénitos que afectan principalmente a la apariencia facial
- Q87.1 Síndromes malformativos congénitos asociados principalmente con estatura baja

- Q87.2 Síndromes malformativos congénitos que predominantemente afectan a las extremidades
- Q87.8 Otros síndromes malformativos congénitos especificados, no clasificados bajo otro concepto
- Q91 Trisomía 18 y trisomía 13q
- Q92.0 Otras trisomías y trisomías parciales de los autosomas, no clasificados bajo otro concepto
- Q92.1 Trisomía de cromosomas completos, mosaico (no disyunción mitótica)
- Q92.4 Anomalía de cromosoma con duplicación visible solo en la prometafase
- Q92.7 Triploidía y poliploidía
- Q92.8 Otras trisomías y trisomías parciales especificadas de autosomas
- Q93.2 Cromosoma reemplazado por cromosoma en anillo, dicéntrico o isocromosoma
- Q93.3 Deleción del brazo corto del cromosoma 4
- Q93.4 Deleción del brazo corto del cromosoma 5
- Q93.5 Otras deleciones de parte de un cromosoma
- Q93.8 Otras deleciones de los autosomas
- Q95.2 Reordenamiento autosómico balanceado en individuo anormal

Lesiones traumáticas, envenenamientos y otras consecuencias de causas externas

- T86.0 Complicaciones de trasplante de médula ósea
- T86.2 Complicaciones de trasplante de corazón

Factores que influyen en el estado de salud y contacto con los servicios sanitarios

- Z51.5 Contacto para cuidados paliativos

ANEXO II. EQUIPOS Y UNIDADES DE CUIDADOS PALIATIVOS QUE EXISTEN ACTUALMENTE EN ESPAÑA

Los equipos y unidades de cuidados paliativos que existen a fecha de diciembre de 2024 en España, según la Sociedad Española de Cuidados Paliativos Pediátricos (PedPal) son:³⁷

- Galicia:
 - Hospital Universitario A Coruña (La Coruña)
 - Hospital Clínico Universitario de Santiago (Santiago de Compostela)
 - Complejo Hospital Universitario Vigo
- Asturias:
 - Hospital Universitario Central de Asturias (Oviedo)
- País Vasco:
 - Hospital Universitario Cruces-Barakaldo (Bilbao)
- Navarra:
 - Hospital Universitario de Navarra (Pamplona)
- Aragón:
 - Hospital Universitario Materno infantil Miguel Servet (Zaragoza)
- Cataluña:
 - Hospital Germans Trías i Pujol (Badalona)
 - Hospital Universitari Vall d'Hebron (Barcelona)
 - Hospital de la Santa Creu i Sant Pau (Barcelona)
 - Hospital Sant Joan de Déu (Barcelona) - Servicio de Atención Paliativa y Paciente Crónico Complejo

- Hospital Sant Joan de Déu (Barcelona) - Centro de Atención Intermedia
La Casa de Sofia
- Fundació Privada Hospital Asil de Granollers
- Althaia Xarxa Assistencial Universitària de Manresa
- Consorcio Sanitario Parc Taulí (Sabadell)
- Consorci Sanitari de Terrassa
- Hospital Josep Trueta de Girona
- Hospital Universitario Arnau de Vilanova (Lleida)
- Hospital Verge de la Cinta (Tortosa, Tierras del Ebro)
- Hospital Universitari Joan XXIII (Tarragona)

- Castilla y León:
 - Hospital Ntra. Sra. De Sonsoles (Ávila)
 - Hospital Universitario de Burgos
 - Complejo Asistencial Universitario de León
 - Hospital General Río Carrión (Palencia)
 - Complejo Asistencial de Salamanca
 - Hospital General de Segovia
 - Hospital Santa Bárbara (Soria)
 - Hospital Universitario Río Hortega (Valladolid)
 - Complejo asistencial de Zamora

- La Rioja:
 - Hospital San Pedro (Logroño)

- Comunidad de Madrid:
 - Hospital Infantil Universitario Niño Jesús
 - Hospital de Cuidados Paliativos Laguna

- Comunidad Valenciana:

- Hospital Universitario Alicante
- Hospital General de Elche
- Hospital Clínico Universitario de Valencia
- Hospital Universitari i Politècnic La Fe
- Hospital General de Castellón

- Baleares:
 - Hospital Universitario Son Espases (Palma de Mallorca)

- Extremadura:
 - Hospital Universitario Materno-Infantil de Badajoz
 - Hospital San Pedro de Alcántara (Cáceres)

- Murcia:
 - Unidad Regional: incluye Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Hospital Universitario Santa Lucia y Hospital Rafael Méndez

- Andalucía:
 - Hospital Materno Infantil Torrecardenas (Almería)
 - Huerca Overa / Hospital Poniente (Almería)
 - Hospital Puerta del Mar (Cádiz)
 - Hospital Reina Sofía (Córdoba)
 - Hospital Materno Infantil Virgen de las Nieves (Granada)
 - Hospital Universitario Juan Ramón Jiménez (Huelva)
 - Hospital Universitario de Jaén
 - Hospital Regional Universitario de Málaga (Materno Infantil)
 - Virgen del Rocío (Sevilla)

- Canarias:
 - Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno Infantil (Las Palmas de Gran Canaria)

- Hospital Universitario Nuestra Señora de la Candelaria (Santa Cruz de Tenerife)
 - Complejo Hospitalario Universitario de Canarias (San Cristóbal de La Laguna)
 - Gerencia de Atención Primaria de Tenerife (San Cristóbal de La Laguna)
-
- Melilla:
 - Hospital Comarcal de Melilla II Nivel

ANEXO III. RECOMENDACIONES ACTUALES EN PEDIATRÍA DE LA DISTRIBUCIÓN DE MACRONUTRIENTES EN LA DIETA SEGÚN LA EDAD

Modificado de: González O, Expósito H. Alimentación del niño preescolar, escolar y adolescente. *Pediatr Integral* 2020; XXIV(2): 98 – 107.

	HIDRATOS DE CARBONO	LÍPIDOS	PROTEÍNAS
< 6 MESES	30-40%	Alimentados con LM: 50-55% Alimentados con LA: 40-45%	7-12%
6-24 MESES	40-55%	30-40%	10-15%
>2 AÑOS	50-60%	30-35%	10-15%

Abreviaturas. LA: lactancia artificial; LM: lactancia materna.

ANEXO IV. RECOMENDACIONES DE INGESTA DE FIBRA PARA NIÑOS Y ADOLESCENTES, SEGÚN DIFERENTES ORGANISMOS

Modificado de: Bustos E, Medina A. Recommendations and effects of dietary fiber for children. Rev Chil Nutr 2020; 47(3): 457-462.

EDAD (AÑOS)	DRIS		AAP	
	Niños (g/día)	Niñas (g/día)	Niños (g/día)	Niñas (g/día)
1-3	19	19	5-7,5	4,5-7
4-8	25	25	8,5-12,5	8-12,5
9-13	31	26	14-22,5	14-23
14-18	38	26	25-34,5	25-28,5

Abreviaturas. AAP: American Academy of Pediatrics (Academia Americana de Pediatría), DRIs: Dietary Reference Intakes (Ingestas Dietéticas de Referencia).

ANEXO V. ENRIQUECIMIENTO NATURAL DE LA ALIMENTACIÓN

Modificado de: La Orden E, Balmaseda E. Enriquecimiento natural de la dieta (2020). Sociedad Española de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Disponible en: <https://www.seghnp.org/familias/enriquecimiento-natural-de-diet>

¿Qué es el enriquecimiento natural de la dieta?

Los productos naturales como la leche, los huevos o los frutos secos pueden ser excelentes fuentes naturales de energía. Bien combinados, permiten aumentar el contenido calórico sin aumentar el volumen a ingerir. Además mejoran la capacidad de absorción de vitaminas, minerales y otros oligoelementos presentes en ellos.

¿Cuáles son los alimentos que podemos utilizar?

- Leche y derivados: en polvo o líquida. Es una fuente de proteínas de alto valor biológico, grasas y lactosa, útil para favorecer una microbiota intestinal beneficiosa y mejorar la absorción del calcio. Además contienen múltiples vitaminas, minerales y otros micronutrientes. Los lácteos fermentados incluyen probióticos naturales.
- Huevo: es una fuente de proteínas de alto valor biológico, vitaminas, grasas y colesterol. La yema es especialmente rica en grasas y la clara en proteínas.
- Frutas y frutos secos: Las frutas maduras contienen más hidratos de carbono, son prebióticos naturales y fuente de fibra. Los frutos secos tienen alta concentración energética, son ricos en proteínas y son fuente de ácidos grasos poliinsaturados, minerales, vitaminas, y fibra dietética.
- Aceite de oliva y otras grasas: confieren mayor cantidad de energía que los hidratos de carbono, son fuente de vitaminas liposolubles y de ácidos grasos esenciales.
- Cereales y pan: aportan hidratos de carbono fundamentalmente. Pueden ser útiles para espesar salsas.

- Carnes y pescados: los pescados azules son ricos en grasas poliinsaturadas. Las carnes blancas tienen menor contenido en grasa y son más fáciles de digerir.

Consejos generales

- El consumo de proteínas en las comidas principales debe ser adecuado. Los alimentos de origen animal (leche, carnes, pescados, huevos) son ricos en proteínas de alta calidad. Los alimentos vegetales tienen por lo general un contenido menor y sus proteínas son de menor valor biológico, por lo que deben combinarse.
- La mezcla de legumbres y cereales (p.ej. lentejas con arroz) permite mejorar la calidad de las proteínas deficientes de cada grupo por separado.
- Adecuar los horarios y evitar picar entre horas. Es útil la realización de ejercicio antes de las comidas principales para abrir el apetito.
- Variar el tipo de alimentos y preparaciones. Evitar la monotonía. Elaborar platos con alto colorido, raciones reducidas con alto valor calórico y que cubran los requerimientos energéticos indicados por su especialista.
- Acompañar las comidas con pan con aceite de oliva.
- En general, los alimentos de fácil masticación, pueden favorecer el consumo de una ración mayor (por ejemplo, hamburguesa casera en lugar de bistec).
- En caso de enfermedades intercurrentes es especialmente útil: Si el niño tiene dificultad respiratoria: ofrecer alimentos blandos y líquidos, en tomas más pequeñas y frecuentes. Si tiene fiebre: ofrecer alimentos entre los picos de fiebre, cuando la temperatura sea más baja. Si tiene dolor de garganta, ofrecer alimentos blandos, frescos/fríos y de fácil masticación. En general, en las enfermedades intercurrentes el niño tomará mejor la textura líquida (leche, caldos no grasos y zumos de frutas) o triturada (purés).

Trucos para enriquecer los platos

- En sopas, purés y cremas: usar queso rallado, huevo duro picado, picatostes con pan frito (en aceite de oliva, casero), jamón, frutos secos triturados,

salsas, y aceite de oliva. Se pueden espesar con maicena o patata. Con leche en polvo se da cremosidad y se aumenta el aporte proteico. Cocinar las distintas elaboraciones sustituyendo el agua de cocción por caldos, pescado o lácteos para elaborar los fondos de cocción más enriquecidos.

- En verduras, legumbres, arroces y pastas: añadir aceite de oliva abundante o salsas caseras a base de verduras fritas, frutos secos y yema de huevo. Se pueden gratinar en el horno con salsa bechamel casera y queso. El uso de aguacate es recomendable para aumentar el valor calórico de las elaboraciones. Puede incorporarse en purés, ensaladas o para untar porciones de pan que acompañen las comidas. Los productos frescos de temporada aportarán mayor contenido de sus nutrientes naturales. Utilizarlos siempre que sea posible.
- En legumbres, arroces y pastas: añadir frutos secos triturados o yema de huevo. Existen recetas como el hummus, cuya base son las legumbres, que pueden utilizarse para completar ingestas. Por ejemplo: untar en pan para desayunos, almuerzos o meriendas o combinado con vegetales (palitos de zanahoria o pepino) como plato entrante o aperitivo.
- Carnes y pescados: usar técnicas culinarias como empanado, guisado o rebozado caseros y cocinados en aceite de oliva y presentar con salsas caseras (por ejemplo, mahonesa casera). En ocasiones las carnes pueden sumergirse en leche horas antes previo al empanado o rebozado aumentando el valor calórico y la palatabilidad de la elaboración final (p.ej. pechuga de pollo). Las carnes y los pescados pueden utilizarse como relleno en tortillas, vegetales como patatas, berenjenas, pimientos al horno o bien como picatostes o tacos (jamón frito) de cremas, legumbres y sopas.
- Huevo: es muy útil como alimento proteico y rico en nutrientes. Se puede cocinar no sólo en forma de tortilla, sino también como revuelto (textura más fácil en niños pequeños) o como huevo frito (siempre que se fría con aceite de oliva). Respetar los tiempos de cocción y mantener las ollas cerradas para conservar el aroma y evitar evaporación del caldo de cocción, de tanto interés culinario y nutricional.
- En los postres (como yogur o fruta) añadir leche en polvo, chocolate o frutos secos (p.ej. cuajada con nueces o miel, requesón con avellanas trituradas).

ANEXO VI. ESCALA DE ASHWORTH MODIFICADA⁵³

	ESCALA ASHWORTH MODIFICADA
0	No hay cambios en la respuesta del músculo en los movimientos de flexión o extensión.
1	Ligero aumento en la respuesta del músculo al movimiento (flexión ó extensión) visible con la palpación o relajación, o solo mínima resistencia al final del arco del movimiento.
1+	Ligero aumento en la resistencia del músculo al movimiento en flexión o extensión seguido de una mínima resistencia en todo el resto del arco de movimiento (menos de la mitad).
2	Notable incremento en la resistencia del músculo durante la mayor parte del arco de movimiento articular, pero la articulación se mueve fácilmente.
3	Marcado incremento en la resistencia del músculo; el movimiento pasivo es difícil en la flexión o extensión.
4	Las partes afectadas están rígidas en flexión o extensión cuando se mueven pasivamente

ANEXO VII. HOJA DE REGISTRO DIETÉTICO DE 24 HORAS

Fecha del registro:

Fecha del recuento:

Nombre del paciente:

Edad: años

Peso: kg

Talla: cm

	DESAYUNO	ALMUERZO	COMIDA	MERIENDA	CENA
ALIMENTOS INGERIDOS (GR)					
LÍQUIDOS (ML)					
OTROS					

Comida entre horas: Sí/No

Alimentos entre horas:

Comentarios:

ANEXO VIII. EJEMPLO DE RECUENTO DIETÉTICO EN HERRAMIENTA WEB

ODIMET¹¹³



DIETA NORMAL Id.129588
 NOMBRE: [REDACTED]
 EDAD: [REDACTED]

CONTENIDO

PRODUCTOS DE LA DIETA

CÁLCULOS DE LA DIETA

VARIABLE	kCal	%	VARIABLE	VALOR	DISTRIBUCIÓN DE GRASAS	%
Proteínas	258.44	12.8	Kcal/ml (Vol. Líquido: 700 ml)	2.89	Saturadas	4.27
Grasas	494.37	24.48	Kcal/Kg (Peso: 21.5 Kg)	93.93	Monounsaturadas	12.57
Hidratos de carbono	1266.72	62.72	Proteínas totales/Kg	3.01	Poliinsaturadas	4.27
Valor Energético	2019.53		Proteínas naturales/Kg	3.01		

COMPONENTES

PROTEÍNAS		GRASAS		HIDRATOS DE CARBONO		MINERALES		VITAMINAS	
Proteínas totales	64.61 g	Grasa Total	54.93 g	Hidratos de carbono	316.68 g	Sodio	1250.5 mg	Vitamina A	293.74 mcg
Proteínas naturales	64.61 g	Saturadas	9.58 g	Azúcares totales	47.1 g	Potasio	850.3 mg	Vitamina B1	3.73 mg
Nitrógeno total	4.42 g	C 14:0	0 g	Sacarosa	1.16 g	Calcio	1260 mg	Vitamina B2	2.87 mg
Valina	1047.1 mg	C 16:0	1.13 g	Glucosa	4.07 g	Fósforo	850.1 mg	Vitamina B3	34.6 mg
Leucina	1354.3 mg	C 18:0	0.2 g	Fructosa	1.49 g	Magnesio	96.35 mg	Vitamina B6	2.81 mg
Isoleucina	1061.2 mg	Monounsaturadas	28.2 g	Lactosa	0 g	Hierro	29.7 mg	Ácido fólico	436.79 mcg
Fenilalanina	697.2 mg	C 16:1	0.13 g	Galactosa		Flúor	0 mcg	Vitamina B12	3.12 mcg
Triptófano	192.2 mg	C 18:1	7.13 g	Maltosa	0.78 g	Cobre	0.66 mg	Vitamina C	277.25 mg
Lisina	1242.9 mg	Poliinsaturadas	9.58 g	Almidón	31.26 g	Selenio	18 mcg	Vitamina D	8.01 mcg
Arginina	1084.7 mg	C 18:2	0.98 g	Fibra	0 g	Manganeso	1.11 mg	Vitamina E	17.21 mg
Histidina	500.2 mg	C 18:3	0.08 g			Yodo	60.4 mcg	Vitamina K	51.52 mcg
Metionina	383.1 mg	C>20	0 g			Zinc	6.32 mg		
Treonina	838.6 mg	MCT	0 g						
Tirosina	0 mg	DHA	0 g						
		EPA	0 g						
		Colesterol	0 mg						

Nota: se han ocultado datos del menor y marcas comerciales en los productos de la dieta.