



TRABAJO DE FIN DE GRADO DE ENFERMERÍA

**REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA
SOBRE LA LIMITACIÓN DEL
TRATAMIENTO DE SOPORTE
VITAL EN PEDIATRÍA
ONCOLÓGICA**

Belén Del Olmo Somolinos

Tutora: Tayra Velasco Sanz

Junio 2019

Índice

1	Abreviaturas	4
2	Resumen	5
3	Introducción	6
3.1	Justificación del tema elegido	6
3.2	Antecedentes y estado actual del tema	7
3.2.1	Conceptos y definiciones	7
3.2.2	Origen de la oncología pediátrica.....	9
3.2.3	Epidemiología e impacto económico.....	11
3.2.4	Marco legislativo.....	13
3.3	Objetivos.....	16
4	Metodología	17
5	Desarrollo	19
5.1	Marco ético	19
5.1.1	Bioética	19
5.1.2	Método deliberativo	21
5.1.3	Principales conflictos éticos en la LTSV en pediatría oncológica	21
5.2	Ámbito de aplicación de la LTSV en el paciente onco-pediátrico	25
5.2.1	Cuidados paliativos	25
5.2.2	Modelo de organización	27
5.3	Limitación del tratamiento de soporte vital en onco-pediatría.....	29
5.3.1	Tipos de LTSV en pediatría.....	30
5.3.2	Criterios para la toma de decisiones y aplicación de la LTSV	32
5.4	Papel de la enfermera en la LTSV	33

5.4.1	Cuidados directos al niño	33
5.4.2	Atención a la familia	34
5.4.3	Rol dentro del equipo interprofesional.....	35
6	Conclusiones.....	37
7	Bibliografía	39
8	Anexos	46
8.1	Anexo I	46
8.2	Anexo II	46
8.3	Anexo III	47
8.4	Anexo IV	49
8.5	Anexo V	50
8.6	Anexo VI	51
8.7	Anexo VII	51
8.8	Anexo VIII	52

1 Abreviaturas

- Adecuación del soporte vital (ASV). Término equivalente a adecuación del esfuerzo terapéutico (AET).
- Asociación española contra el cáncer (AECC).
- Asociación española de pediatría (AEP).
- Código deontológico (CD).
- Comité de ética para la asistencia sanitaria (CEAS).
- Equipo de soporte de atención domiciliaria (ESAD).
- Equipo de soporte hospitalario (ESH).
- Innovative therapies for children with cancer (ITCC).
- Instituto nacional del cáncer (NIH).
- Leucemia linfoblástica aguda (LLA).
- Leucemia mieloide aguda (LMA).
- Limitación de tratamiento de soporte vital (LTSV). Término equivalente a limitación del esfuerzo terapéutico (LET).
- Nutrición parenteral total (NPT).
- Organización mundial de la salud (OMS).
- Reanimación cardiopulmonar (RCP).
- Registro español de tumores infantiles (RETI).
- Sistema Nacional de Salud (SNS).
- Sociedad española de cuidados paliativos (SECPAL).
- Sociedad española de hemato-oncología pediátrica (SEHOP).
- Sociedad española de oncología médica (SEOM).
- Soporte vital (SV).
- Soporte vital avanzado (SVA).
- Unidad de cuidados intensivos (UCI).
- Unidad de cuidados intensivos pediátricas (UCIP).
- Unidad de cuidados paliativos (UCP).
- Unidad de cuidados paliativos de agudos (UCPA).
- Unidad de cuidados paliativos de media y larga estancia (UCPMLE).
- Unidad de cuidados paliativos domiciliarios (UCPD).
- Unidad de cuidados paliativos pediátricos (UCPP).

2 Resumen

El cáncer supone la primera causa de muerte en la edad pediátrica. El tratamiento de las enfermedades pediátricas ha mejorado considerablemente en los últimos años, pero no siempre ha eliminado el sufrimiento relacionado con la enfermedad. El avance de la tecnología ha permitido la supervivencia de niños con cáncer, pero también ha supuesto, en ocasiones, una prolongación del proceso de muerte, con elevada carga emocional y económica. ¿Realmente la tecnología consigue mantener la vida con una calidad aceptable o solo interfiere con el proceso de muerte y pospone el final? Cada vez se atiende a más niños que necesitan algún tipo de cuidado paliativo y cada vez está más indicada la limitación del tratamiento de soporte vital (LTSV) en aquellas patologías oncológicas en las que los tratamientos son fútiles. En este contexto surgen numerosos conflictos y, por ello, las decisiones que deben tomarse deberían ser tomadas por un equipo interprofesional que pudiese valorar los diferentes puntos de vista. No obstante, la contribución enfermera, de los profesionales que posiblemente más cerca del enfermo han estado, sigue teniendo hoy día escasa relevancia.

Se ha realizado una búsqueda bibliográfica con el objetivo general de valorar el rol de la enfermera en la limitación del tratamiento de soporte vital (LTSV) en la pediatría oncológica, así como de identificar los conflictos éticos que surgen durante la práctica clínica.

Los conflictos éticos identificados en la práctica clínica son los relacionados con la conspiración del silencio, el rechazo al tratamiento, la LTSV en sí y las diferentes medidas de LTSV. Además, es importante la inclusión de las enfermeras en la toma de decisiones por ser quienes antes suelen detectar las situaciones de futilidad.

Palabras clave

Limitación tratamiento soporte vital, oncología, pediatría.

Abstract

Cancer is the main cause of death in the pediatric age. Treatment in pediatric diseases has improved considerably over the last years, but that has not always removed disease-related suffering. The advance of technology has allowed the survival of children with cancer, but in some cases it has also involved a futile extension of the death process with both a high emotional and economic impact. Does the new technology really manage to maintain life with acceptable quality or does it just interfere with the death process and postpone the end? More and more children who need palliative care are increasingly being treated and life support treatment (LST) is increasingly indicated in those oncological pathologies where treatments become futile. Ethical

conflicts in these cases are almost inevitable and therefore the decisions to be taken in the process of death should be taken by an inter-professional team that could assess the different points of view. However, nurses' contribution, probably the closest professionals to the patient, still has little relevance today.

A bibliographical search has been carried out with the aim of valuing the role of the nurse in life support treatment in paediatric oncology, as well as identifying the ethical conflicts that arise during clinical practice.

The ethical conflicts identified in clinical practice are those related to the conspiracy of silence, the rejection of treatment, the LST itself and the different measures of LST. In addition, it is important to include nurses in decision-making because they often detect situations of futility.

Key words

Withholding and withdrawing treatment, oncology, pediatric.

3 Introducción

3.1 Justificación del tema elegido

Algunos autores^{1,2} establecen que el cáncer supone la primera causa de muerte por enfermedad en los niños entre 1 año y la adolescencia, mientras que otros³ sostienen que ocupa las primeras causas de muerte en la edad pediátrica, pero que no necesariamente tiene que ser la primera. Los tratamientos del cáncer infantil han mejorado notablemente en los últimos 25 años, gracias en gran medida a los tratamientos de quimioterapia, con una tasa global de curación en la actualidad del 75%. Algunas enfermedades, como las leucemias linfoblásticas, linfomas, enfermedad de Hodgkin... alcanzan tasas de curación por encima del 85-90%; sin embargo, otras enfermedades, como los tumores del sistema nervioso central (SNC), tumores óseos o tumores mesenquimales tienen peor pronóstico y siguen suponiendo un reto en términos de curación^{1,3}. Aunque el objetivo de la oncología pediátrica es procurar que ningún niño muera de cáncer, hay que tener en cuenta que no se trata únicamente de aumentar la tasa de supervivencia sino, además, de mejorar la calidad de vida de los pacientes y sus familiares y de disminuir las posibles secuelas. Existen determinados factores pronósticos que determinan las posibilidades de supervivencia de un paciente, entre los cuales es importante destacar la inversión económica dedicada al diagnóstico y tratamiento del cáncer³. ¿Significa esto que la tasa de supervivencia depende del código postal de cada uno? Naturalmente no debería ser así.

Es relevante también el avance tecnológico experimentado en este campo, pero ¿es todo lo técnicamente posible siempre éticamente aceptable en medicina? Las técnicas actuales muchas veces son capaces de prolongar las funciones vitales hasta límites que hace pocos años eran impensables. Este avance tecnológico ha permitido mantener, en algunos casos, la vida de niños gravemente enfermos dotándoles incluso de una buena calidad de vida. No obstante, en otros solo ha supuesto la prolongación del sufrimiento hasta el fallecimiento inevitable, o la supervivencia pero con grandes limitaciones. Ello ha hecho que los aspectos relacionados con el proceso de morir estén adquiriendo gran importancia en la sociedad⁴⁻⁶.

Las decisiones en la etapa final de la vida deberían ser tomadas por un equipo interprofesional y, a menudo, la contribución enfermera que garantiza un cuidado integral del paciente y su familia sigue siendo de escasa relevancia⁷. Una encuesta realizada por Archambault-Grenier et al.⁸ entre profesionales sanitarios pediátricos en el Hospital Universitario Sainte-Justine de Montreal establece que un 71% de dichos profesionales ha experimentado, al menos, un conflicto ético en los últimos cinco años. De ellos, el 58% fue entre los propios profesionales y el 33% fue entre profesionales y familiares. Cabe resaltar en este estudio que la opinión del colectivo de enfermeras no fue tomada en cuenta a la hora de tomar las decisiones, a pesar de haber sido protagonistas directas de los conflictos éticos producidos, de manera que se cuestiona si realmente se trató de un trabajo en equipo. Además, el estudio sugiere que las enfermeras sufrían por haber sido partícipes del conflicto ético, pero no haber sido tenidas en cuenta.

Por todo lo expuesto, este trabajo pretende profundizar en el rol de enfermera y su participación activa ante las decisiones de LTSV en esta etapa final de la vida de enfermos de cáncer pediátricos. Las enfermeras cuentan con un cuerpo de conocimientos propios de su disciplina, una metodología que respalda sus intervenciones y un marco tanto deontológico como legal que garantiza sus actuaciones. Además, las enfermeras ocupan una posición privilegiada que les permite establecer una estrecha relación con el paciente y la familia, conocer sus deseos en lo que respecta al tratamiento, sus preferencias y sus valores⁷. Ello hace que su opinión también deba ser tomada en cuenta, al ser quienes identifica cuándo los tratamientos dejan de ser eficaces y comienzan a ser fútiles.

3.2 Antecedentes y estado actual del tema

Para abordar el tema que se va a tratar, es importante empezar por definir algunos conceptos.

3.2.1 Conceptos y definiciones

- *Adecuación del esfuerzo terapéutico (AET) o limitación del tratamiento de soporte vital (LTSV)*. A raíz del conocido caso de Karen Quinlan, la LTSV es una práctica

recomendada en situaciones de futilidad⁹. Aunque no hay acuerdo en lo que respecta al término, consiste en retirar (*withdraw*), ajustar o no instaurar (*withhold*) unas medidas de soporte vital en un paciente¹⁰ – nunca con la intención de producir o acelerar la muerte, pues ésta deriva de la evolución de la enfermedad⁹ – cuando el pronóstico de vida sea limitado y esté demostrado que esas medidas van a ser fútiles porque solo mantendrían la vida biológica, sin expectativas de recuperación funcional ni calidad de vida. Ello supone aceptar la irreversibilidad de una enfermedad próxima a la muerte y que, quizá, deban abandonarse las terapias que mantienen artificialmente la vida, adaptando los tratamientos a la situación clínica del paciente y manteniendo las terapias de tipo paliativo. Forma parte de la buena práctica clínica y es una obligación tanto moral como normativa de los profesionales^{4,11}.

- *Calidad de vida*. Se entiende como la satisfacción individual ante las condiciones objetivas de vida desde los valores y las creencias de uno mismo. Su contenido abarca no sólo el bienestar físico, sino también los aspectos psicológicos, socioeconómicos y espirituales¹¹.
- *Cuidados paliativos*. La OMS¹² define los cuidados paliativos como “*enfoque que mejora la calidad de vida de pacientes y familias que se enfrentan a los problemas asociados con enfermedades amenazantes para la vida, a través de la prevención y alivio del sufrimiento por medio de la [...] impecable evaluación y tratamiento del dolor y otros problemas físicos, psicológicos y espirituales*”. Como pretende reflejar la figura 1, los cuidados paliativos no deben limitarse a los últimos días de vida, sino que deben ser aplicados desde el inicio del tratamiento oncológico, a medida que evoluciona la enfermedad y en función de las necesidades de los pacientes y las familias.
- *Ensañamiento u obstinación terapéutica*. También llamada *distanasia* (mala muerte), es aquella situación en la que a una persona que se encuentra en situación terminal o de agonía por una enfermedad grave e irreversible se le inician o mantienen medidas de soporte vital que no benefician al enfermo y no conceden posibilidades reales de mejora o recuperación y, de manera secundaria, pueden provocarle dolor y sufrimiento. Es decir, es el intento de prolongar la vida mediante medios extraordinarios o desproporcionados sin producir beneficio al paciente. Todo ello constituye una mala práctica clínica y una falta deontológica y podría considerarse lo contrario a la LTSV^{4,11}.
- *Futilidad terapéutica*. Acto cuya aplicación a un enfermo no está indicada al estar demostrado que es clínicamente ineficaz, sin mejorar el pronóstico, síntomas o enfermedades concomitantes, o porque se prevé que vaya a producir perjuicios personales, familiares, económicos o sociales, desproporcionados respecto al beneficio esperado⁴. Es aquel tratamiento que no va a alcanzar las metas terapéuticas, pues el fin terapéutico en ese enfermo se ha vuelto imposible.

- *Imperativo tecnológico.* Necesidad de aplicar cualquier técnica posible, independientemente de otras consideraciones⁴.
- *Medidas de soporte vital.* Toda intervención médica, técnica, procedimiento o medicación que se administra a un paciente para mantener sus constantes vitales¹¹.
- *Proceso de morir.* Son personas en el proceso de morir aquéllas que se encuentran en una situación terminal o de agonía como consecuencia de enfermedad o accidente¹¹.
- *Punto de inflexión.* Es el punto en la evolución de la enfermedad a partir del cual no está indicado el incremento del tratamiento ofrecido, pues entraríamos en obstinación terapéutica, pero tampoco está indicado el cese del mismo, pues supondría un abandono¹³. El abandono sería pensar que ya no hay nada más que hacer y es aquí donde entrarían los cuidados paliativos y la LTSV.
- *Sedación paliativa.* Administración de fármacos, en las dosis y combinaciones que sean necesarias, para reducir la conciencia de la persona en situación de agonía, para aliviar adecuadamente uno o más síntomas refractarios. Es necesario el consentimiento para poder realizar sedación paliativa^{4,6}.
- *Sedación preventiva.* Sedación que se aplica antes de que aparezcan los síntomas refractarios de ansiedad o dolor que pueden aparecer en la fase terminal durante el proceso de limitación del tratamiento de soporte vital (LTSV). Consiste en aumentar la perfusión sedoanalgésica o administrar un bolo sedante o analgésico previo a determinadas circunstancias. Ello contribuye a mejorar la situación de confort del paciente y minimizar el sufrimiento de la familia⁴.
- *Síntoma refractario.* Síntoma que no responde al tratamiento convencional, siendo necesario disminuir el nivel de conciencia del paciente para su control^{4,6}.
- *Situación de agonía.* Fase progresiva que precede a la muerte y que clínicamente se manifiesta por un deterioro físico grave, debilidad extrema, trastornos cognitivos, trastornos de la conciencia, dificultad de comunicarse y de la ingesta y un pronóstico de vida de días^{4,6}.

3.2.2 Origen de la oncología pediátrica

La especialidad de la Oncología Pediátrica nace en Estados Unidos en 1948¹⁴ y en España en 1977¹⁵ para cubrir una necesidad evidente, la de dar asistencia a niños que padecen cáncer¹⁶, enfermedad cada vez más relevante en el ámbito de la pediatría.

Durante mucho tiempo, las principales causas de muerte en los niños fueron las enfermedades infecciosas, las gastroenteritis severas con deshidratación, la patología neonatal, la prematuridad y las malformaciones congénitas, entre otras. Los avances médicos,

económicos, sociales y culturales han disminuido drásticamente la mortalidad por estas causas y actualmente son los accidentes y el cáncer las principales causas de mortalidad infantil¹⁷.

La leucemia aguda (uno de los cánceres infantiles más frecuentes) hasta hace 30 años se consideraba una enfermedad inevitablemente fatal, en la que se podían conseguir remisiones temporales que, sin embargo, no podían mantenerse. Hoy en día se habla de una supervivencia a largo plazo superior al 70%, por lo que se puede decir que la mayoría de los pacientes se curarán definitivamente. Antiguamente, el único tratamiento posible para los tumores sólidos era la cirugía, aunque la supervivencia a los 2 años era tan solo de un 0-20%. En los años 50 se empezó a utilizar la radioterapia, observándose los primeros resultados positivos en la Enfermedad de Hodgkin y en el Tumor de Wilms. En un principio, la quimioterapia se reservaba para las recaídas de la enfermedad y era la última opción a la que se recurría, pero en los años 60 y gracias a la experiencia obtenida con el tratamiento de las leucemias, se introdujo la quimioterapia asociada a la cirugía y a la radioterapia como tratamiento de elección en los tumores sólidos. Ello ha incrementado significativamente la supervivencia a largo plazo de los enfermos infantiles oncológicos¹⁷ y ha convertido una enfermedad que antiguamente era mortal en una enfermedad crónica. Esto es importante porque, ante la casi nula posibilidad de prevención primaria, la lucha contra el cáncer infantil se basa principalmente en el máximo uso de las posibilidades diagnósticas y terapéuticas que ofrece la oncología actual², aunque debido a la complejidad de los procedimientos terapéuticos actuales, es preciso derivar a los pacientes pediátricos con cáncer a centros que cuenten con los recursos humanos y materiales requeridos.

Aunque la Clasificación Internacional para Cáncer Infantil (ICCC-3), además del nivel principal, presenta otros dos niveles de subgrupos de cáncer, resulta relevante únicamente mencionar los 12 grupos diagnósticos del nivel principal en los que se divide el cáncer infantil^{2,16}:

- Grupo I. Leucemias, enfermedades mieloproliferativas y mielodisplásicas.
- Grupo II. Linfomas y neoplasias reticuloendoteliales.
- Grupo III. SNC e intracraneales e intraespinales.
- Grupo IV. Neuroblastomas y células nerviosas periféricas (SNS).
- Grupo V. Retinoblastomas.
- Grupo VI. Tumores renales.
- Grupo VII. Tumores hepáticos.
- Grupo VIII. Tumores óseos.
- Grupo IX. Sarcomas de tejidos blandos.
- Grupo X. Tumores de las células germinales, trofoblásticas y gonadales.
- Grupo XI. Melanomas y otras neoplasias no epiteliales.

- Grupo XII. Otras neoplasias no especificadas.

Debido a la escasa investigación en el campo, nace el consorcio *Innovative Therapies For Children With Cancer* (ITCC)¹⁸, con el objetivo de evaluar nuevos fármacos para el tratamiento del cáncer en niños y adolescentes¹.

3.2.3 Epidemiología e impacto económico

Según el informe del Registro Español de Tumores Infantiles (RETI-SEHOP) con datos recogidos entre 1980 y 2017², el cáncer infantil supone la primera causa de muerte por enfermedad a partir del primer año de vida en la infancia y la adolescencia en los países desarrollados. Actualmente, la incidencia del cáncer infantil en España es de 155,5 casos nuevos anuales por millón de niños de 0 a 14 años², es decir, en España se diagnostica un nuevo caso de cáncer por cada 6.500 niños menores de 15 años¹. No solo eso, sino que se ha identificado una tendencia creciente y significativa, con un aumento de la tasa de incidencia anual del 1,1% la cual, en mayor o menor grado, afecta a prácticamente todos los tipos de tumores².

Las Comunidades Autónomas con mayor número de casos de cáncer infantil son Andalucía (200 niños diagnosticados al año), seguida de Cataluña (180 casos al año), Madrid (150 casos al año) y Valencia (100 casos al año); los centros hospitalarios que mayor número de pacientes atienden son el Vall d'Hebron de Barcelona, Sant Joan de Déu de Barcelona, La Paz de Madrid, Niño Jesús de Madrid, Unidad Intercentros de Sevilla, el Hospital La Fe de Valencia y Cruces de Barakaldo².

Con diferencia, el grupo de tumores con mayor incidencia entre los años 2000 y 2016 fue el grupo 1 de la ICC-3: supusieron el 46,4% de todos los cánceres infantiles. Este grupo lo componen las leucemias linfoblásticas agudas (LLA), leucemias mieloides agudas (LMA), enfermedades crónicas mieloproliferativas, el síndrome mielodisplásico y otras leucemias no especificadas. El segundo grupo en incidencia fue el grupo de los tumores cerebrales (35,8%) y el tercero, el grupo de los linfomas (20,2%, fundamentalmente el linfoma no Hodgkin)².

Recientemente han empezado a surgir grupos coordinados tanto nacionales como internacionales orientados a la creación de protocolos de atención gracias a los que se ha observado un incremento en los porcentajes de curación del cáncer en los niños. Una de las prioridades de estos protocolos es evitar o minimizar las secuelas y los efectos secundarios de los tratamientos quimioterápicos, ya que, por estar los órganos de los pacientes pediátricos en continuo desarrollo durante esta etapa de su vida, pueden verse afectados en sus funciones tanto de manera precoz como de manera tardía¹⁷.

Los avances médicos y terapéuticos en el cáncer pediátrico permitieron reducir en un 60% la mortalidad por cáncer infantil en Europa entre los años 50 y 90. La supervivencia global a los 5 años para todos los tipos de tumores diagnosticados entre los años 2000 y 2007 fue del 77,9%¹; entre los años 2009 y 2011, la supervivencia a los 3 años era del 82% y a los 5 años, del 79%². Eso se debe en gran parte al desarrollo de ensayos multicéntricos así como al surgimiento de la inmunoterapia y terapias contra alteraciones moleculares concretas. Aun así, el cáncer sigue siendo la primera causa de muerte entre el primer año de vida y la adolescencia: en 2014 el cáncer fue responsable del 29% de las muertes entre 1 y 14 años y del 20% entre los 15 y 19 años¹.

Datos concretos del Informe de Aproximación al Cálculo del Coste del Abordaje del Cáncer en España, de la Sociedad Española de Oncología Médica¹⁹, ponen de manifiesto que el coste total del tratamiento del cáncer representa el 4,9% del gasto sanitario total, lo que supone 4.820 millones de euros al año. De ellos, 4.561 millones de euros (es decir, el 95%) se lo lleva el ámbito hospitalario y el 5% restante corresponde a la dispensación de los fármacos oncológicos (suponiendo el 7,1% del gasto farmacéutico en España). Los costes de hospitalización tienden a disminuir: al cronificarse la enfermedad los días de hospitalización también disminuyen; sin embargo, los costes del tratamiento tienden a aumentar porque aparecen nuevos y más efectivos tratamientos, son más caros y el tiempo del tratamiento también es mayor¹⁹. El coste del uso prolongado de tratamientos y soportes en un ingreso en la UCI es inversamente proporcional a la probabilidad de supervivencia del paciente. En España, afortunadamente, estos gastos no van por cuenta de la familia, pues ello supondría, muchas veces, su ruina²⁰.

Un artículo del director del Instituto de Ética Clínica Francisco Vallés-Universidad Europea, Benjamín Herreros⁵, establece que han tenido lugar decisiones de LTSV antes del 55-75% de los fallecimientos en las Unidades de Cuidados Intensivos (UCI), incluidas las de pediatría y neonatología. Desde el punto de vista moral, el profesional sanitario no está obligado a proporcionar terapias inútiles o inefectivas, pues eso significaría una pérdida de recursos, siempre limitados. Es necesario determinar si los gastos van a estar bien empleados: según el principio de justicia distributiva, usar tratamientos que no van a resultar beneficiosos para el paciente significa que vamos a privar de ellos a otros que los necesitan y que sí pueden verse beneficiados de ellos. No obstante, la limitación del tratamiento de soporte vital no puede basarse en el ahorro de recursos para otros pacientes, sino en la futilidad, las necesidades del propio paciente y, fundamentalmente, en el principio de no maleficencia²⁰, no prolongando el sufrimiento. La eficiencia no consiste en gastar poco, sino en gastar lo necesario.

3.2.4 Marco legislativo

¿Existe una ley que regule el proceso de morir? ¿Existe una ley que regule los cuidados paliativos? ¿O una ley que regule la toma de decisiones en menores mentalmente competentes? La limitación del tratamiento de soporte vital, los derechos de los pacientes y los deberes de los profesionales quedan regulados en torno a una base ética (que se explicará más adelante), una base legal y una base deontológica.

En la tabla 1 figuran las leyes que afectan al menor en materia de salud y protección. La Constitución Española fue la primera en comenzar a regular el respeto a la dignidad de la persona y la libertad del individuo en torno a la asistencia sanitaria. A ello le siguieron la Ley General de Sanidad, de 1986; el Código Civil; la Ley Orgánica 1/1996, de Protección Jurídica del Menor; el Convenio del Consejo de Europa para la protección de los derechos humanos y la dignidad del ser humano con respecto a las aplicaciones de la biología y la medicina (Convenio de Oviedo); una sentencia del 18 de julio del 2002 del Tribunal Constitucional, que reconoce que los menores de edad son titulares plenos de sus derechos fundamentales; la ley 41/2002, de 14 de noviembre, de autonomía del paciente y su modificación de 22 de septiembre del 2015^{4,21}.

De todas ellas, es importante hacer mención especial a la Ley 41/2002, de 14 de noviembre, reguladora de la autonomía del paciente y de derechos y obligaciones en materia de información y documentación clínica²². Recoge que *toda persona tiene el derecho a recibir información veraz, a rechazar un tratamiento, a la limitación del tratamiento de soporte vital y a elegir entre las opciones disponibles*^{22,23}. En su artículo 9 dispone que *se otorgará el consentimiento informado por representación cuando el niño menor de dieciséis años no sea capaz ni intelectual ni emocionalmente de comprender el alcance de la intervención, siempre después de haber escuchado su opinión*^{11,22,24}. La decisión que tome el representante legal siempre tendrá que ser atendiendo al mayor beneficio para la vida o la salud del paciente. Aquellas decisiones que sean contrarias a dichos intereses deberán llevarse a la autoridad judicial para que tome la decisión correspondiente, salvo que, por razones de urgencia, no fuese posible obtener la autorización judicial. En este último caso, los profesionales sanitarios tomarán las medidas que sean necesarias para salvaguardar la vida o salud del paciente. En caso de duda es mejor equivocarse a favor de la vida^{9,11}.

Con esto, la Ley de Autonomía del Paciente establece la mayoría de edad sanitaria a los 16 años²², pero la reforma de 2015 de la Ley 41/2002 incorpora, además, un criterio subjetivo que permite que la decisión del menor de 16 años sea atendida si se aprecia la capacidad intelectual y emocional necesarias para comprender la intervención, siempre teniendo en cuenta el contexto de la toma de decisión y sus riesgos: *si el menor tiene dieciséis años o está emancipado, no es necesario el consentimiento por representación, salvo en los casos en los que exista una amenaza para el paciente, en cuyo caso será criterio del facultativo disponer si se informa o no a los padres y si su opinión será tenida en cuenta o no para la toma de decisiones.*

Por otra parte, en su artículo 11 habla de las instrucciones previas, un documento por el cual una persona mayor de edad, capaz y libre, manifiesta anticipadamente su voluntad, con objeto de que ésta se cumpla en situaciones en cuyas circunstancias no sea capaz de expresarla personalmente, sobre los cuidados y el tratamiento de su salud o, una vez llegado el fallecimiento, sobre el destino de su cuerpo o de los órganos del mismo²². No obstante, los criterios para redactar un documento de instrucciones previas dependen de cada Comunidad Autónoma y, además, solo puede ser otorgado en la mayoría de edad.

La *capacidad o competencia* en sanidad es un término jurídico que se define como la madurez psicológica de una persona para adquirir derechos y obligaciones por sí misma sin autorización de otros, es decir, para ejercer su autonomía personal y tomar sus propias decisiones sanitarias. Consiste en un proceso dinámico que admite graduaciones: así, el recién nacido carece totalmente de competencia; el menor emancipado la tiene limitada y el mayor de edad puede disfrutar de ella plenamente. También existe el concepto de *menor maduro*, que se refiere a aquel menor de edad con un grado de madurez psicológica que le permite comprender, valorar e implicarse activamente en la toma de decisiones respecto a su salud. Dicha madurez habitualmente es valorada por el profesional sanitario responsable y puede derivar en conflictos, por ejemplo al decidir si los padres deben ser tenidos en cuenta o no en la toma de decisiones. Por ello, en determinados casos, es necesaria la capacitación de la minoría madura por parte de la autoridad judicial²⁵.

También es importante destacar la Ley Orgánica 1/1996, de Protección Jurídica del Menor, de modificación parcial del Código Civil y de la Ley de Enjuiciamiento Civil²⁴, en la que se especifica que todo menor tiene derecho a que su interés superior sea valorado y considerado primordial en todas las acciones y decisiones que le incumban. No obstante, esos intereses superiores pueden dar lugar a distintas interpretaciones, de manera que se tienen en cuenta determinados criterios que puedan considerarse adecuados, como la protección del derecho a la vida, supervivencia y desarrollo, así como la satisfacción de sus necesidades; la consideración de sus deseos, sentimientos y opiniones... Para ello, se tendrá en cuenta tanto la edad y madurez del menor, como la necesidad de garantizar su igualdad y no discriminación por su especial vulnerabilidad. Siempre habrá que respetar los derechos del menor a ser informado, oído y escuchado y la participación de progenitores o representantes legales del menor si hubiera conflicto o discrepancia con ellos y el Ministerio Fiscal en el proceso en defensa de sus intereses.

Con todo, no existe ninguna ley de carácter nacional que sea suficiente para garantizar la libertad de la persona en el proceso de morir, ni en la aplicación de los cuidados paliativos. Las Comunidades Autónomas han intentado encontrar soluciones y algunas de ellas han legislado de manera específica al respecto, ampliando y reforzando lo ya contemplado en la Ley de Autonomía del Paciente. Andalucía fue la primera Comunidad Autónoma en promulgar la Ley 2/2010, de 8 de abril, de derechos y garantías de la dignidad de la persona en el proceso de la

muerte^{6,23}, siendo, además, la primera ley en incluir la LTSV como tal. Haciendo referencia al papel de Enfermería en la LTSV, queda reflejado en su artículo 21 que:

"Dicha limitación se llevará a cabo oído el criterio profesional del enfermero o enfermera responsable de los cuidados y requerirá la opinión coincidente con la del profesional sanitario o médica responsable de al menos otro profesional sanitario o médica de los que participan en su atención sanitaria (...)."

"En cualquier caso, el profesional sanitario o médica responsable, así como los demás profesionales sanitarios que atiendan a los pacientes, están obligados a ofrecerles aquellas intervenciones sanitarias necesarias para garantizar su adecuado cuidado y confort."

A esta ley le siguieron las siguientes:

- Navarra. Ley Foral 8/2011, de 24 de marzo, de derechos y garantías de la dignidad de la persona en el proceso de la muerte.
- Aragón. Ley 10/2011, de 24 de marzo, de derechos y garantías de la dignidad de la persona en el proceso de morir y de la muerte.
- Canarias. Ley 1/2015, de 9 de febrero, de derechos y garantías de la dignidad de la persona ante el proceso final de su vida.
- Galicia. Ley 5/2015, de 26 de junio, de derechos y garantías de la dignidad de las personas enfermas terminales.
- País Vasco. Ley 11/2016, de 8 de julio, de garantía de los derechos y de la dignidad de las personas en el proceso final de su vida.
- Madrid. Ley 4/2017, de 9 de marzo, de derechos y garantías de las personas en el proceso de morir.
- Asturias. Ley 5/2018, de 22 de junio, sobre derechos y garantías de la dignidad de las personas en el proceso del final de la vida.
- Comunidad Valenciana. Ley 16/2018, de 28 de junio, de derechos y garantías de la dignidad de la persona en el proceso de atención al final de la vida.

Estas leyes no solo desarrollan los derechos que tienen los pacientes en el proceso de morir, sino que en ellas también quedan explícitos los deberes del profesional sanitario durante dicho proceso. Además, hacen mención específica a la situación especial de los pacientes incapacitados de hecho, a los pacientes incapacitados judicialmente y a los menores de edad, siendo estos últimos el objetivo de este trabajo²³.

Centrándonos en la Comunidad Autónoma de Madrid y su ley 4/2017, de 9 de marzo, de Derechos y Garantías de las personas en el Proceso de Morir¹¹, su artículo 10 establece que las personas menores de edad que estén en el proceso de morir tendrán derecho a recibir información adaptada a su edad y madurez sobre el tratamiento profesional sanitario o los cuidados paliativos a los que se va a someter; también tienen derecho a ser acompañados el máximo tiempo posible durante su permanencia en el hospital; a contactar con sus padres (o las personas que los sustituyan) cuando lo necesiten; y a ser hospitalizados, en caso de serlo, junto a otros menores.

El artículo 13 de esta misma ley¹¹ hace referencia a los deberes de los profesionales sanitarios en la toma de decisiones y en lo que respecta a la adecuación o limitación del tratamiento de soporte vital:

“[...] El personal sanitario adecuará y limitará, en su caso, el esfuerzo terapéutico de modo proporcional a la situación del paciente, evitando la adopción o mantenimiento de intervenciones y medidas carentes de utilidad clínica, y siempre sin menoscabo de aquellas actuaciones sanitarias que garanticen su debido cuidado y bienestar.

Todos los profesionales sanitarios implicados en la atención de los pacientes tienen la obligación de respetar los valores, creencias y preferencias de los mismos en la toma de decisiones clínicas [...].”

El proceso de morir también queda regulado a nivel deontológico en el Código de Deontología Médica de 2011²⁶ y en el Código Deontológico (CD) de la Enfermería Española de 1989²⁷. Este último, en su artículo 18 establece que *“ante un enfermo terminal, la enfermera/o consciente de la alta calidad profesional de los cuidados paliativos, se esforzará por prestarle hasta el final de su vida, con competencia y compasión, los cuidados necesarios para aliviar sus sufrimientos. También proporcionará a la familia la ayuda necesaria para que puedan afrontar la muerte, cuando ésta ya no pueda evitarse”*²⁷. También es relevante el artículo 55, según el cual *“la enfermera/o tiene la obligación de defender los derechos del paciente ante malos tratos físicos o mentales, y se opondrá por igual a que se le someta a tratamientos fútiles o a que se le niegue la asistencia sanitaria”*.

3.3 Objetivos

General:

- Valorar el rol de la enfermera en la limitación del tratamiento de soporte vital en pediatría oncológica y los conflictos éticos que surgen durante la práctica clínica.

Específico:

- Identificar los conflictos éticos que surgen ante la LTSV y la atención al final de la vida del paciente pediátrico oncológico.
- Definir el ámbito asistencial en el que se produce la limitación del tratamiento de soporte vital en niños.
- Establecer los distintos tipos de limitación del tratamiento de soporte vital de la pediatría oncológica.
- Describir la dificultad en la toma de decisiones por parte del paciente, de la familia y del profesional.
- Definir el papel de la enfermera en la limitación del tratamiento de soporte vital en la pediatría oncológica.

4 Metodología

La metodología de este trabajo ha consistido en una revisión bibliográfica sobre los aspectos relacionados con los principios éticos que debe seguir toda asistencia sanitaria y con el papel que desempeña la enfermera en la LTSV del paciente pediátrico oncológico. Para ello, entre noviembre de 2018 y marzo de 2019 se ha realizado una búsqueda de información consultando gran variedad de documentos: artículos, manuales, guías de práctica clínica, protocolos...

Se ha recurrido a distintas bases de datos del ámbito de la salud que tienen indexadas distintas revistas de referencia en esta área, como *Enfermería Intensiva*, *Anales de Pediatría*, *Medicina Intensiva*, *Revista de Calidad Asistencial*, *Acta Paediatrica*, *Intensive and Critical Care Nursing*, *Revista Chilena de Pediatría*... Para la búsqueda, se han utilizado términos correspondientes al lenguaje controlado del tesoro MeSH (Medical Subject Headings) y DeCS (Descriptor en Ciencias de la Salud) y, a fin de concretar la búsqueda, se han utilizado operadores booleanos ("AND" y "OR") para la combinación de los diferentes términos seleccionados. En las bases de datos en las que el número de artículos encontrados con la combinación de palabras clave era demasiado extenso, se aplicaron los siguientes filtros:

- Fecha de publicación: 10 años (2009-2018).
- Categoría: humanos.
- Idioma: inglés y español.
- Edad: desde el nacimiento hasta los 18 años.
- Tipo de artículo: cualquiera.

De los resultados obtenidos, los artículos se seleccionaron en función del contenido del título y del resumen con los siguientes criterios de inclusión:

- Contenido que hiciese referencia a la LTSV en cualquier ámbito asistencial.
- Referencia a la edad pediátrica y la oncología.
- Que relacionara a la enfermera en esta práctica.
- Contenido que hiciera referencia a los principales conflictos éticos.

En la siguiente tabla queda reflejado el número de artículos obtenidos en cada base de datos en función de las palabras clave empleadas.

Base de datos	Palabras clave	Resultados obtenidos	Resultados seleccionados
PubMed	Withdrawing [AND] withholding [OR] limitation of therapeutic effort [OR] end-of-life-decisions	57	4
	Biomedical ethics	73	6
	Role nurse [AND] pediatric [AND] palliative care	5	2
	Terminal care [AND] nursing [AND] pediatrics	27	5
SciELO	Limitación del tratamiento de soporte vital [OR] limitación del tratamiento de soporte vital	51	13
Dialnet	Oncología pediátrica	144	4
	Limitación del tratamiento de soporte vital pediatría	7	4
ScienceDirect	Cuidados paliativos pediátricos	21	4
	Bioética pediatría	59	7
CINAHL	Nurses [AND] palliative care [AND] pediatric	53	15

Durante la lectura de la documentación seleccionada, se llevó a cabo el procedimiento que se conoce como *snowballing technique* (técnica de la bola de nieve), es decir, se fueron

revisando las respectivas citas y referencias bibliográficas, lo que permitió ampliar el número de artículos relevantes para este trabajo.

También se utilizaron otro tipo de plataformas y páginas webs oficiales de distintos organismos estatales y autonómicos, como la Junta de Andalucía, la Sociedad Española de Cuidados Paliativos (SECPAL), la Sociedad Española de Enfermería Intensiva y Unidades Coronarias (SEEIUC), el Observatorio de Bioética y Derecho de la Universidad de Barcelona, el Observatorio de Cuidados Paliativos, el Consejo General de Colegios Oficiales de Médicos (CGCOM), el Colegio Oficial de la Enfermería Española, el Instituto Nacional del Cáncer (NIH), la Sociedad Española de Hemato-Oncología Pediátrica (SEHOP), la Asociación Española Contra el Cáncer, el Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad, la Organización Mundial de la Salud (OMS) y la Agencia Estatal Boletín Oficial de donde se obtuvo el marco legislativo.

5 Desarrollo

5.1 Marco ético

5.1.1 Bioética

El término *bioética* fue acuñado en 1970 por Van Renssealer Potter²⁹, quien estableció que “*la humanidad necesita urgentemente una nueva sabiduría que le proporcione el conocimiento de cómo usar el conocimiento para la supervivencia del hombre y para la mejora de su calidad de vida. [...] Yo propongo el término bioética con el fin de enfatizar los dos ingredientes más importantes para lograr la nueva sabiduría que tan desesperadamente se necesita: conocimiento biológico y valores humanos*”. Poco a poco se fue matizando el término hasta que la primera comisión de ética nombrada por el gobierno de Estados Unidos para identificar y definir los principios éticos básicos que debían regir la investigación con seres humanos, *The National Commission for the Protection of Human Subjects of Biomedical and Behavioral Research*, publicó el Informe Belmont en 1978^{28,29}. Dichos principios de la bioética principialista, corriente de pensamiento que defiende que existen unos principios generales que deben ser respetados cuando surgen conflictos éticos en la investigación o la práctica clínica³⁰, surgieron tras la alarma social generada después de salir a la luz las condiciones en las que se realizaban las investigaciones con seres humanos (experimento de Tuskegee) y que involucraban a profesionales sanitarios³¹. Se establecieron tres principios básicos que regulan las bases éticas para la investigación con seres humanos^{29,31} y que sirven como instrumento para evaluar las decisiones clínicas³¹:

- *Respeto a las personas*, según el cual todas las personas deben ser tratados como agentes autónomos (principio de autonomía) y todas las personas cuya autonomía está disminuida tienen derecho a la protección²⁹. El principio de autonomía obliga

moralmente a respetar y promover las decisiones de la persona en la gestión de su propia salud³¹, así como a rechazar determinadas intervenciones médicas²⁰. Para poder considerar una acción como autónoma debe ser voluntaria³⁰, la persona debe estar libre de influencias y debe ser competente^{21,30}.

- *Principio de beneficencia.* Consiste en buscar el mayor beneficio para el paciente. Se puede entender como no causar ningún daño, maximizar los beneficios posibles y disminuir los posibles daños²⁹.
- *Principio de justicia.* Es la justa selección y distribución de sujetos para la investigación²⁹. En la práctica clínica se entiende como el reparto igualitario de beneficios y cargas, así como la distribución equitativa de los recursos sanitarios y el trato justo e igualitario a los pacientes. Este principio no solo depende de las instituciones, sino que, al final, todos somos gestores de los recursos públicos³¹.

El informe Belmont solo se refirió a las cuestiones éticas surgidas en el campo de la investigación clínica (experimentación humana), sin tener en cuenta la ética asistencial. Por ello en 1979 Beauchamp y Childress desarrollan la bioética principialista al postular el cuarto principio ético que debía cumplirse: *principio de no maleficencia*^{28,32}, prácticamente exclusivo de los profesionales sanitarios y que consiste en no hacer daño²⁰. Obliga a prevenir o evitar el posible daño físico, psíquico, moral o social que se produciría al mantener tratamientos que no producen beneficio. También se incluye el mentir u ocultar información para “no herir” los sentimientos del niño, justificándolo con razonamientos paternalistas³¹.

La ley 41/2002 de Autonomía del Paciente establece que antes de los 12 años debemos escuchar, explicar y buscar el consentimiento, que no tiene valor legal, pero sí ético³¹. En pediatría, no podemos basarnos únicamente en aspectos legales para respetar y fomentar la autonomía de los menores, pues la autonomía es un concepto que admite grados^{25,30}, se desarrolla paulatina y progresivamente y puede ser adquirida antes de lo que la ley establece (es decir, antes de la mayoría de edad)³¹. Con esto, la edad no es necesariamente un indicador objetivo de madurez y, por ello, es más apropiado hablar de desarrollo cognitivo que de edad cronológica^{31,33}. Así, los profesionales sanitarios debemos promover la capacidad de decisión de los menores, según su nivel de entendimiento y conforme la autonomía de éstos se vaya desarrollando. Eso implica tener que decirles la verdad, respetar su privacidad, proteger la confidencialidad, buscar el consentimiento y ayudar a clarificar las decisiones importantes cuando lo pidan.

La buena voluntad, el sentido común y la experiencia profesional son aspectos imprescindibles para llevar a cabo una buena praxis (algo que Riaño Galán³⁴ denomina “olfato moral”). Es cierto que en la práctica clínica pueden surgir problemas que requieran algo más que la *simple* formación de los profesionales en bioética: puede ser necesaria la intervención de los comités de ética para la asistencia sanitaria (CEAS), encargados tanto de orientar en la

resolución de los conflictos éticos (es decir, conflicto de valores) que puedan surgir en la práctica clínica, como de la propia formación de los profesionales²⁸. Así, puede decirse que la bioética es una disciplina que aborda los dilemas que debe enfrentar el profesional sanitario con los pacientes y familiares, con unos desafíos particulares en el ámbito pediátrico³⁵.

Al final, la bioética pretende dar herramientas para la resolución de conflictos éticos.

5.1.2 Método deliberativo

Dentro de los distintos modelos diseñados para la resolución de los conflictos éticos, Diego Gracia³⁶ propone la deliberación moral, un procedimiento de toma de decisiones que consiste en el análisis cuidadoso y reflexivo de los principales problemas que se dan ante un paciente concreto. Las personas que creen tener olfato moral (al que ya se ha hecho mención) consideran que saben la respuesta ya de antemano, sin necesidad de deliberación, pero D. Gracia defiende que eso no es más que por la inseguridad y el miedo ante el ejercicio de la deliberación.

Para deliberar, son necesarios algunos requerimientos, como la escucha atenta, el esfuerzo por comprender al otro, el análisis de los valores implicados, la argumentación racional sobre los cursos de acción posibles, aclaración del marco legal y el consejo sin coacción. Y, como procedimiento que es, se establecen unas fases por las que debe pasar³⁶:

1. Presentación del caso por la persona responsable de tomar la decisión.
2. Discusión de los aspectos profesional sanitarios de la historia.
3. Identificación de los problemas morales que presenta.
4. Elección de la persona responsable del caso del problema moral que a él le preocupa y quiere discutir.
5. Identificación de los cursos de acción posibles.
6. Deliberación del curso de acción óptimo.
7. Decisión final.
8. Argumentos en contra de la decisión y argumentos en contra de esos argumentos.

5.1.3 Principales conflictos éticos en la LTSV en pediatría oncológica

Los problemas éticos que surgen en la práctica clínica son siempre conflictos de valores³⁶ y nos conducen a la pregunta “¿qué debo hacer?”²¹. Estos conflictos son una realidad con la que conviven los profesionales sanitarios y, por ello, son necesarias herramientas que ayuden a resolverlos, pues pueden suponer un estrés tanto para el profesional como para el familiar y para

el paciente, pueden convertirse en una fuente de distracción, pueden estar muy influidos por las propias emociones de cada uno y pueden gastar energía que se podría haber invertido mejor en cuidar y acompañar al niño³⁷.

La mayoría de los estudios sobre los conflictos éticos que surgen en la práctica clínica están relacionados con los adultos, pero en pediatría es frecuente que no haya consenso entre el criterio del profesional sanitario y el del familiar. Los conflictos éticos son inevitables cuando el trabajo es en equipo: diferentes personas con una amplia variedad de opiniones, intereses, objetivos, valores, culturas y necesidades³⁷.

Tradicionalmente, la relación clínica se basaba en una relación paternalista en la que el paciente era un sujeto totalmente pasivo que debía acatar las órdenes de los profesionales sanitarios. Esto ha ido cambiando hasta instaurarse una relación deliberativa, en la que el paciente juega un papel activo en la toma de decisiones^{6,28}. No obstante, esta teoría dista mucho de traducirse en práctica pues en numerosas ocasiones nuestro comportamiento cotidiano sigue siendo paternalista³⁴, sobre todo con niños.

La relación clínica en pediatría es una relación triangular que incluye a profesionales, a los propios pacientes y, además, a las familias. Por ello, no solo debe tenerse en cuenta al paciente en la toma de decisiones, sino que la familia también ocupa una posición muy importante aconsejando, acompañando o, incluso, sustituyendo la capacidad de decidir del niño. Este modelo de atención a la salud puede generar numerosos conflictos éticos, pues con tantos puntos de vista distintos, es inevitable que no haya disparidad entre algunos de ellos y, como establecen Miguel Sánchez-González y Benjamín Herreros²⁸, “el problema ético incrementa la incertidumbre en las decisiones clínicas, las cuales ya de por sí no son sencillas”.

Además, es frecuente que se produzca lo que se conoce como *pacto o conspiración del silencio*, un problema muy serio frente a la autonomía del paciente⁹. Se puede definir como “*el acuerdo implícito o explícito por parte de familiares, amigos y/o profesionales, de alterar la información que se da al paciente con el objetivo de ocultarle el diagnóstico y/o pronóstico y/o gravedad de la situación*”³⁸. En este caso consiste en la demanda de los padres al profesional sanitario de no informar al niño sobre su estado o situación terminal. Algunas de las causas que llevan a la conspiración del silencio son las siguientes³⁸:

- Deseo de proteger al niño del impacto emocional que generaría la información.
- Evitar sufrimiento innecesario.
- Necesidad de autoprotección por la dificultad que supondría enfrentarse a las reacciones emocionales del niño.
- Falta de formación de los profesionales para la comunicación de malas noticias.
- Dificultad para establecer el pronóstico real.

- Sentimiento de fracaso que se genera en el profesional sanitario al asumir que no hay posibilidad de curación.
- La muerte considerada como un tema tabú.
- La falsa creencia de que los enfermos terminales no quieren conocer realmente su estado.

Asimismo, en la edad pediátrica también se subestima la capacidad que tienen los niños de asimilar las malas noticias y tiende a existir un proteccionismo indebido³⁹. Negarle la información a los niños va a generar angustia, aumento de tensión, preocupación, incertidumbre, miedo y pérdida de autonomía. Además, para los padres es una manera de evitar situaciones de tremendo dolor, como es la despedida, cuando para favorecer una despedida correcta es importante aceptar que la muerte va a llegar e integrarla de la forma más natural posible en la familia^{38,39}.

La información al niño es fundamental en cualquier proceso de la enfermedad y se debe ofrecer acorde con sus capacidades y adaptada a su madurez. Un estudio realizado en 45 pacientes oncológicos fallecidos entre 2006 y 2007 en la Unidad de Onco-Hematología y Trasplante del Hospital Universitario Niño Jesús³⁹ pone de manifiesto que los niños de 12 a 18 años son los que más información tienen sobre la situación terminal en la que se encuentran y que, sin embargo, los niños de 3 a 6 años tienen más información que el grupo de 7 a 11 años. Postulan que estas diferencias son debidas a los distintos conceptos de muerte que tienen los niños según la edad evolutiva. Los niños de 3 a 6 años tienen un concepto mágico de la muerte que facilita la comunicación sobre su enfermedad y estado terminal. M. Hernández Núñez-Polo, del Hospital Infantil Universitario Niño Jesús³⁹, sostiene que saben que se van a morir el 47% de los niños entre 3 y 6 años, el 29% de los niños entre 7 y 11 años y el 84% de los niños mayores de 12 años. Sin embargo, es importante destacar que solo entre el 25 y el 46,2% de los padres de todos los niños les informan de que van a morir. En definitiva, se puede establecer que solo el 35,6% de los padres informa que su hijo va a morir a pesar de que el 55,6% de los niños ya lo sabe, de manera que se puede concluir que no decirle la verdad al paciente pediátrico no evita que éste la conozca³⁹.

Además, como ya se ha comentado, el artículo 10 de la ley 4/2017, de 9 de marzo, de Derechos y Garantías de las personas en el Proceso de Morir en la Comunidad de Madrid¹¹, las personas menores de edad que estén en el proceso de morir tendrán derecho a recibir información adaptada a su edad y madurez sobre el tratamiento profesional sanitario o los cuidados paliativos a los que se va a someter.

Otra de las situaciones que genera conflictos éticos es el rechazo al tratamiento. Los dos principios que principalmente se ven enfrentados son la autonomía (valor libertad) frente a la beneficencia (valor salud-vida)^{21,40}. Como establece la Ley 41/2002, de Autonomía del

Paciente²², la mayoría de edad en salud se establece a los dieciséis años. Es decir, a partir de esa edad el niño tiene derecho a tomar sus propias decisiones en lo que respecta a su salud. El menor debe adquirir la responsabilidad para decidir tan pronto como tenga la capacidad para hacerlo y deben respetarse sus opiniones, preferencias y valores en la medida que no resulten contrarias al mejor interés²¹. El problema está cuando corre riesgo la vida del niño y cuando el niño tiene entre doce y dieciséis años, situaciones en las que es el facultativo quien decide si el menor es lo suficientemente maduro como para tomar sus propias decisiones o si es necesario el consentimiento del representante legal.

En caso de que los deseos de los padres sean contrarios a lo que se considera el “mejor interés” para el niño, el derecho a la salud del menor predomina sobre el derecho a la libertad de conciencia de los padres²¹ y, en caso de duda, es mejor equivocarse a favor de la vida⁹. Cuando la decisión que toman los padres no coincide con el criterio o indicación de los profesionales sanitarios, la información es una de las claves para tratar de llegar a un acuerdo mutuo y es recomendable derivar al CEA correspondiente. Se trata de garantizar un cuidado activo, continuo y total, estableciendo un equilibrio entre los objetivos de los padres (o, en su caso, representantes legales) y los de los pacientes⁴¹.

También es cierto que los conflictos que se plantean cuando un menor de edad (o su representante) se niega a recibir un tratamiento necesario suponen un serio problema para el equipo profesional sanitario que puede provocar un fuerte impacto emocional, sobre todo cuando existe riesgo de muerte²¹.

Como establece F. Gamboa Antiñolo⁹, no tratar a un paciente potencialmente curable tiene graves consecuencias éticas (significaría un abandono), pero también las tiene el hecho de que un paciente incurable reciba tratamientos que no están indicados para él (derivando en obstinación terapéutica).

Proponer la opción de limitar los tratamientos de soporte vital ya es, en sí, otro motivo de conflicto ético. A veces, es muy difícil marcar el límite entre los tratamientos que son proporcionados y los que son desproporcionados, entre los tratamientos que son útiles y aquellos que son fútiles⁹. Es muy difícil establecer cuándo la enfermedad se ha convertido en irreversible y determinar con exactitud el pronóstico de vida. Nada es absolutamente seguro, solo probable y, como dice Gamboa Antiñolo⁹, *“tratamientos que tienen baja probabilidad de beneficio clínico pueden no ser fútiles”*.

El último problema que cabe destacar surge de las medidas de LTSV y los conflictos que se generan en los profesionales sanitarios al establecer diferencia entre retirar y no iniciar. Como ya se ha explicado, la LTSV no consiste en “dejar de hacer” o “dejar de esforzarse”, sino en adecuar el tratamiento a las necesidades que surjan en cada momento. Aunque la finalidad es la misma y las consecuencias legales y éticas son las mismas, en la práctica se acepta con mayor

facilidad no iniciar una medida que retirarla cuando ya está instaurada^{9,10,42}. Esto lo corroboran los estudios de Solsona Durán et al.⁴³, según el cual el 33% de los profesionales sanitarios encontró diferencia moral entre retirar o no iniciar ventilación, y de Gonzalo Morales Valdés et al.⁴², quienes concluyeron que un 90% de sus encuestados encontraba más perturbador retirar un tratamiento que no instaurarlo.

5.2 Ámbito de aplicación de la LTSV en el paciente onco-pediátrico

La mayoría de los niños muere en los hospitales y en unidades de alta complejidad, como las unidades de cuidados intensivos pediátricos, cuidados intensivos neonatales y unidades de oncología^{44,45}. No obstante, algunos estudios muestran cómo los niños y sus familias en ocasiones prefieren estar en casa durante la enfermedad y la muerte. Además, si se compara la experiencia de las familias de hijos que fallecieron en su casa con las familias cuyos hijos fallecieron en el hospital, la adaptación de las primeras es mejor, más rápida y duradera, de manera que requieren menos ayuda psicológica y recuerdan el proceso menos traumático⁴⁵. Por ello, puede resultar interesante el desarrollo de unidades de asistencia domiciliaria, tanto para los cuidadores como para el paciente, e incluso para el sistema sanitario por la optimización de recursos que ello supondría. Es cierto que sería necesario un periodo adaptativo y un seguimiento estrecho en domicilio hasta que los cuidadores principales se encuentren entrenados en los problemas más habituales del niño y en el manejo de los síntomas relacionados con el final de la vida. El medio domiciliario se considera, siempre que sea posible, el mejor lugar terapéutico para los pacientes oncológicos⁴⁶. Para ello, además, es importante la creación de una red asistencial adecuada y una atención telefónica 24 horas del día durante los 7 días de la semana¹³, que en Madrid ya existe: PAL-24. La asistencia continuada permite una adecuación real de las medidas en función de las necesidades *reales* que tiene el paciente y no en función de su situación en un momento puntual. De hecho, la medicina es una actividad que debe estar centrada en la persona y, por consiguiente, debe considerar prioritariamente las necesidades de la persona que está atendiendo y no la enfermedad en sí^{13,20}.

5.2.1 Cuidados paliativos

Todos los seres humanos tenemos el derecho a vivir dignamente, pero la muerte también forma parte de la vida de las personas. La medicina actual se centra en vencer la mortalidad, sin tener presente que realmente se trata de una consecuencia natural de la vida⁴¹, constituye la fase final de ésta y, por ello, no pueden ser consideradas como dos cosas separadas. Así, al igual que la ley debe proteger y promover una vida digna, también debe proteger este ideal de muerte digna: “*una vida digna requiere una muerte digna*”⁶.

La unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCIP) se creó para salvar vidas de niños enfermos. Afortunadamente, pocos niños mueren y, además, la cifra cada vez es menor^{13,44,47}. Como ya se ha comentado, la tecnología, los avances en la medicina y la creación de unidades como los cuidados intensivos pediátricos y neonatales⁴⁴ han permitido prolongar la vida hasta límites insospechados y, muchas veces, extremos. Es cierto que hoy los niños y los adolescentes sobreviven a situaciones clínicas que solían ser mortales, pero la supervivencia no siempre va de la mano de un buen estado de salud: en muchas ocasiones quedan secuelas incurables que amenazan la vida de los niños. La muerte prematura en esta edad sigue siendo una realidad y, aunque cada vez mueren menos, el número de pacientes pediátricos que tienen que convivir con una enfermedad incurable es cada vez mayor⁴⁵. En ocasiones, la concentración de tecnologías de soporte vital en el ámbito de cuidados críticos se ha traducido en falsas esperanzas de vida⁴⁸.

La dependencia del niño a las tecnologías que suplen alguna función vital supone un incremento en el consumo de recursos sanitarios^{13,41} y, además, dificulta muchas veces el alta domiciliaria. En estos casos, el objetivo terapéutico debe modificarse: dejará de ser el de *curar* para ser el de *adecuar* el tratamiento a las necesidades que existan en cada momento (es decir, LTSV), lo que se traduce muchas veces en el inicio de un enfoque paliativo, que requiere de la colaboración de Unidades de Cuidados Paliativos Pediátricos (UCPP)¹³.

Los Cuidados Paliativos Pediátricos consisten en una atención integral de las tres esferas del niño (física, psicológica y espiritual) así como la atención de su familia. Pretenden una mejora global tanto de la atención como de la calidad de vida de los pacientes pediátricos terminales o con una enfermedad de mal pronóstico y la de sus familias, garantizando el respeto a su dignidad y el derecho a su autonomía mediante una atención continuada e individualizada^{12,13,41,45}. Las recomendaciones del Comité de Ministros del Consejo de Europa⁴⁹ hacen hincapié en la necesidad de reconocer los cuidados paliativos como un derecho y promover que sea una prestación que se incluya en los programas públicos⁴⁵.

Los cuidados paliativos pediátricos siguen siendo un campo relativamente nuevo¹³ y complejo⁴⁵ y, a pesar de sus claros beneficios, las unidades pediátricas destinadas a tal fin no son tan frecuentes como las unidades de cuidados paliativos para adultos^{41,44}. Algunas de las razones que contribuyen a esta complejidad son:

- El bajo número de pacientes pediátricos que requieren cuidados paliativos en comparación con los adultos.
- La amplia dispersión geográfica que dificulta la organización, formación y coste asistencial.
- La amplia variedad de condiciones y la impredecible duración de la enfermedad.
- La disponibilidad limitada de medicación específica para niños.
- El papel de los padres como cuidadores principales.

- La escasa formación relacionada con el cuidado de los niños que van a morir.
- La implicación emocional, que puede dificultar a la familia, a los cuidadores e, incluso, a los profesionales la aceptación de las limitaciones del tratamiento y la irreversibilidad de la enfermedad.

En un primer momento se concibió la UCPP como una opción utilizable sólo al final de la vida, de manera que los cuidados paliativos y los tratamientos curativos se situaban en polos opuestos⁴⁴, pero hoy en día permite el tratamiento de pacientes complejos y crónicos no solo en el hospital, sino también en el domicilio¹³. Actualmente, sin embargo, no es así y tanto en la figura 1 como en la figura 2 se puede apreciar cómo el enfoque paliativo no se reserva solo para el momento de la muerte sino que va modificándose gradualmente en función de las necesidades del niño (progresión, complicaciones, limitaciones) y debería convivir simultáneamente con el tratamiento curativo posible. Al final, los cuidados paliativos pretenden romper la dicotomía curar-paliar y deben integrarse desde el principio de la enfermedad, sobre todo ante medidas de LTSV. Es importante destacar que los cuidados paliativos no acaban con la muerte del niño, sino que deben dar apoyo posterior y formar parte del duelo de la familia⁴⁴.

Los pacientes candidatos de cuidados paliativos se clasifican según la ACT *Association for Children with Life-Threatening or Terminal Conditions and their Families* según figura en la tabla 2^{13,45}. En todos los casos es necesario un manejo integral y un control efectivo de los síntomas debido al sufrimiento que genera en los niños y la sensación de angustia que ocasiona en la familia⁴¹.

5.2.2 Modelo de organización

El Consejo de Europa sobre Cuidados Paliativos⁴⁹ establece que, a pesar de que la mayoría de los países de Europa no presta ningún tipo de cuidados paliativos pediátricos, sí existen importantes iniciativas. Algunos de los países en los que ya se han lanzado estrategias nacionales sobre cuidados paliativos pediátricos son Reino Unido, Italia, Alemania, Rumanía y Bélgica⁴⁵. En el año 2001, el Ministerio de Sanidad y Consumo de España publicó las bases para el desarrollo del Plan Nacional de Cuidados Paliativos y en el año 2007 se postuló un modelo de Estrategia en Cuidados Paliativos en el Sistema Nacional de Salud⁵⁰ con la colaboración de distintos equipos interdisciplinarios. Actualmente, varias Comunidades Autónomas disponen de planes específicos de cuidados paliativos aunque todavía no son suficientes las referencias a la atención en la infancia y la adolescencia.

En España existen numerosas iniciativas de UCPP generalmente vinculadas a servicios de oncología, pero tan solo existen tres UCPP establecidas como tal:

- El Hospital Sant Joan de Déu de Barcelona crea en 1991 la primera UCPP para atender a más de 500 niños y sus familias bien en el hospital o bien en el domicilio. La mayoría de los niños atendidos eran pacientes oncológicos.
- Posteriormente, en 1997, en las Palmas de Gran Canaria se creó la Unidad de Cuidados Paliativos Infantiles del Hospital Universitario Materno Infantil de Canarias, para prestar asistencia a niños entre los 0 y los 14 años. El 67% de los niños atendidos también eran pacientes oncológicos.
- En febrero de 2008 comienza a funcionar la UCPP en el Hospital Infantil Universitario Niño Jesús de Madrid.

Las unidades de cuidados paliativos las componen un equipo específico que incluye médicos, enfermeras y auxiliares, fisioterapeutas, psicólogos, terapeutas ocupacionales y asistentes sociales, entre otros. También existe un voluntariado con formación que sirve para vincular los equipos con la comunidad y, así, crear un ambiente de soporte. Además, existe un equipo de soporte de cuidados paliativos que no son más que otros equipos interdisciplinarios que atienden las situaciones más difíciles prestando ayuda a profesionales y realizando actividades de conexión, tanto en la comunidad como en los hospitales^{45,51}. Todos ellos tienen el objetivo de proporcionar al niño en situación terminal y a sus familias los mejores cuidados, ya sea en el hospital o en el domicilio, para que se pueda aceptar, asumir y vivir el proceso de la muerte lo mejor posible. También se ofrece asesoramiento ante conflictos éticos en la práctica asistencial y/o en la toma de decisiones, así como atención en el duelo a las familias de más del 70% de los pacientes que han fallecido hasta ahora en su domicilio⁴⁵.

Además de un equipo interprofesional completo con formación específica, las unidades de cuidados paliativos requieren una estructura física que permita el confort de los enfermos, la presencia permanente de la familia y el trabajo cómodo del equipo⁵¹.

Los equipos de Cuidados Paliativos deben ubicarse próximos a los enfermos. En el caso del cáncer, desde el principio debe existir una colaboración con el centro oncológico correspondiente para que los enfermos puedan beneficiarse de los cuidados paliativos y para evitar que dejen de realizarse tratamientos oncológicos específicos eficaces⁵¹.

A los cuidados paliativos se puede acceder por indicación de los especialistas del hospital de referencia (atención especializada) o por indicación de los profesionales de atención primaria. Una vez indicada la necesidad de cuidados paliativos, el paciente puede ser derivado a distintos lugares⁵²: Si no hay buena coordinación con servicios de cuidados paliativos o éstos no son los adecuados, se produce lo que se conoce como *agresividad terapéutica*⁴⁶.

Atención Especializada en servicios paliativos hospitalarios, en donde encontramos:

- Unidad de Cuidados Paliativos en alguno de los “hospitales de enfermos agudos” (UCPA), indicadas en pacientes complejos que requieren intervenciones especiales. Las UCPA pueden disponer de consultas externas y de hospital de día.
- Unidad de Cuidados Paliativos de Media y Larga Estancia (UCPMLE) en los “hospitales para pacientes crónicos”.
- Equipo de soporte hospitalario (ESH). Son equipos que realizan consultas y apoyo a otros servicios del hospital, pero no cuentan con camas propias. Son la unión entre los especialistas hospitalarios y los profesionales sanitarios de atención domiciliaria.

Atención especializada en servicios paliativos domiciliarios.

- Centro de Atención Primaria con profesionales dedicados a la atención domiciliaria.
- Equipo de soporte de atención domiciliaria (ESAD), especializados en cuidados paliativos domiciliarios y que pertenecen al sistema público de salud.
- Unidad de Cuidados Paliativos Domiciliarios (UCPD) de la Asociación Española Contra el Cáncer (AECC).

Los distintos niveles de atención paliativa quedan reflejados en la tabla 3: los cuidados paliativos comienzan en el nivel 1 con el enfoque paliativo, que debe ser ofrecido por todos los pediatras una vez se ha establecido la irreversibilidad de la enfermedad del niño y siempre sin privarle de lo que necesita para estar bien. A medida que evoluciona la enfermedad, los cuidados que se brindan en el nivel 2 de atención son unos cuidados compartidos entre el pediatra responsable y la UCP, bien sea en el domicilio o en la propia consulta de UCP. Se ofrecen unos cuidados paliativos generales que buscan el control de síntomas, mejorar la toma de decisiones y facilitar la adaptación de la familia al duelo. Finalmente, en el nivel 3 de la enfermedad, la atención corre cargo exclusivamente de la UCP para brindar unos cuidados paliativos específicos, que consisten en el control de síntomas refractarios más difíciles y en la toma de decisiones más complejas. En este caso suele ser necesario el ingreso en la UCP¹⁵.

5.3 Limitación del tratamiento de soporte vital en onco-pediatría

Algunas de las razones que dificultan la aceptación de la práctica de la LTSV son la falta de formación en medicina paliativa y técnicas de comunicación de los profesionales, la muerte entendida como un fracaso terapéutico, la fragmentación del tratamiento entre distintos especialistas^{7,53,54} y la dificultad de predecir la muerte con exactitud⁷.

El proceso de LTSV resulta especialmente complejo en aquellos pacientes que carecen de autonomía, como los menores de edad. En estos casos es más relevante aún conocer si estamos ante un caso de futilidad terapéutica y si existe o no acuerdo con los representantes legales. En muchas ocasiones es necesario recurrir a los CEA para ayudar en la resolución de los conflictos que pueden aparecer en este contexto¹⁰.

El inicio del enfoque paliativo está en el comienzo de la enfermedad y la LTSV se empieza a plantear en la categoría 3 de la clasificación ACT, una vez se ha identificado el punto de inflexión en la evolución del niño crítico, que queda reflejado en la figura 3; un punto a partir de este momento no está indicado el incremento del tratamiento ofrecido, pues entraríamos en obstinación terapéutica, pero tampoco está indicado el cese del mismo, pues supondría un abandono¹³, siendo necesaria la adecuación del tratamiento. De ahí, la importancia de conocer las trayectorias de la enfermedad. La línea azul de la figura 4 representa la trayectoria del cáncer, pudiéndose apreciar claramente en ella cuál es el punto de inflexión, momento a partir del cual los tratamientos quimioterápicos dejan de ser eficaces. Es importante reconocer este punto, pues marca la necesidad de redefinir objetivos de cuidado y adecuación de las medidas diagnósticas, terapéuticas y de monitorización⁵⁴. Se suele plantear la LTSV cuando las consecuencias no son proporcionales a los medios que se van a usar. Para ello, siempre hay que tener presente la indicación médica, la calidad de vida (siempre subjetiva) y las preferencias y el entorno del paciente (familia, sociedad, economía...) ^{9,54}.

Tradicionalmente ha existido el denominado *imperativo tecnológico* consistente en que si un profesional sanitario dispone de determinados medios tecnológicos o farmacológicos *debe* usarlos en todos los escenarios, como suele ocurrir con las quimioterapias¹⁰.

5.3.1 Tipos de LTSV en pediatría

Como indica el CEA del Hospital Clínico San Carlos en su Guía de Limitación/Adecuación del Soporte Vital en el Paciente Crítico Adulto⁴, la LTSV no solo se aplica a las medidas de SV, sino a cualquier tipo de intervención que pueda ser etiquetada como fútil, es decir, inútil: reanimación cardiopulmonar (RCP), pruebas diagnósticas, tratar, administrar nutrición parenteral total (NPT), conexión a un respirador^{5,9,10}, hemodiálisis ¹⁰ e incluso la decisión de ingresar o no en la UCI en caso de necesitarlo^{4,5,20}.

En definitiva, se pueden agrupar las distintas formas de LTSV en las siguientes^{20,55}:

- *Limitación del ingreso a UCI.* Ingresar en la UCI implica el uso de medidas de soporte vital cuyo objetivo es dar la oportunidad de que se reviertan las condiciones que llevaron al niño a esa situación crítica que requirió su ingreso en la UCI, de manera que decidir no ingresar en la UCI supone rechazar muchas de esas medidas.

- *Retirar medidas de soporte vital una vez instauradas.* Situación emocionalmente muy compleja pero perfectamente justificable desde el punto de vista moral.
- *No iniciar medidas de soporte vital.* Algunos autores no diferencian entre la decisión de no iniciar o de retirar algún procedimiento, pues la finalidad es la misma. Solo es una diferencia moral: en general, suele generar menos impacto y estrés emocional no iniciar que retirar alguna medida ya instaurada ¹⁰.
- *Mantener el tratamiento actual sin añadir otros.* Consiste en no iniciar medidas de un nivel de mayor complejidad que las ya instaladas, aunque la condición del niño empeore.
- *Uso determinado de alimentación e hidratación.* Es importante valorar si la deshidratación es otro factor más entre otros irreversibles o si la deshidratación es un factor que agrava la situación y la convierte en irreversible. Este punto genera controversia, pues estas actuaciones se consideran un cuidado más que un tratamiento, de manera que no se retira de forma sistemática en todos los casos de LTSV⁹. Como establece Gamboa Antiñolo⁹, “*si no se le suministra artificialmente alimento y líquido, mueren, y la causa de la muerte no es una enfermedad [...], sino únicamente la inanición y deshidratación*”. Sin embargo, otros autores²⁰ sí consideran la retirada de la alimentación artificial como una medida de LTSV.

La figura 5 muestra un cronograma de la LTSV en sus diferentes formas en función del momento en que se aplique. Se tomarán unas medidas u otras en función la situación individual de cada paciente, siendo las más frecuentes las medidas de “no RCP”.

Actualmente, y en lo que se refiere al tratamiento del cáncer, se tiende cada vez más hacia una medicina personalizada que estudia la genética del paciente para dar con el tratamiento quimioterápico más adecuado. De este modo se ataca la enfermedad desde el punto de vista molecular, dejando en segundo plano al enfermo: la intención será “curar”, pero no “cuidar”. Sin embargo, el profesional debería procurar también que el enfermo fuese atendido como persona que sufre y no solo como portador de una enfermedad. Y, en este sentido, llegado el momento en que los tratamientos oncológicos ya no hacen efecto, los profesionales sanitarios podrían llegar a la conclusión consensuada con la familia de su retirada, para que la última fase de la vida se centre más en la atención del niño y en el acompañamiento a la familia que debe prepararse para el desenlace final⁴⁶. Desde este punto de vista, puede considerarse como una medida de LTSV la retirada del tratamiento quimioterápico que se estuviese administrando. En algunos casos, no obstante, este tratamiento puede entenderse como un cuidado paliativo final si limitase la progresión de la neoplasia, mejorando los síntomas y, por tanto, proporcionando mayor bienestar al paciente^{46,56}.

5.3.2 Criterios para la toma de decisiones y aplicación de la LTSV

Para limitar el tratamiento es fundamental que los padres comprendan la situación clínica del niño, al menos en los aspectos más fundamentales. Después de eso será el profesional sanitario quien deba dar el paso de plantear la necesidad de limitar los tratamientos, proporcionando a los padres el tiempo de reflexión que necesiten²⁰. Con la ética principialista, el principio de autonomía en ocasiones es llevado al extremo pero las decisiones que competen al profesional (como la de iniciar la LTSV) no deben delegarse nunca en la familia⁹. Será importante tener en cuenta el pronóstico del enfermo, la futilidad del tratamiento instaurado, la toma de decisiones compartida⁵³, la voluntad del paciente y el sufrimiento que pudiera acarrearle cualquier intervención médica²³. La LTSV tendrá que ser una decisión basada en la evidencia científica, deberá existir una deliberación por parte de todos los miembros del equipo y siempre se deberá contar con los familiares (o representante legal) para la toma de decisiones. Además, el abordaje paliativo siempre deberá estar instaurado, debiendo recurrir al CEA cuando no haya acuerdo entre las partes implicada⁴.

Según el algoritmo que propone el CEA del Hospital Clínico San Carlos⁴, para determinar la futilidad de un tratamiento lo primero es realizar una evaluación integral del niño, teniendo en cuenta el punto de inflexión, los deseos tanto del paciente como de la familia y los cuidados de enfermería, asegurando así el mayor bienestar una vez diagnosticado el proceso terminal. Posteriormente el caso deberá ser llevado a una sesión clínica interprofesional, formada por médicos y enfermeras, para tomar una decisión consensuada. Sería importante también recurrir, en la medida de lo posible, a otras áreas especializadas como los comités de bioética para resolver los conflictos éticos que surjan. Si finalmente la decisión fuese no optar por la LTSV, se continuará con el plan y los cuidados establecidos hasta una reevaluación posterior. Si, por el contrario, la decisión fuese optar por la LTSV, deberá ser comunicada a la familia y al paciente y, una vez aceptada, se programará y concretará la forma de llevarse a cabo. Para ello, se garantizará que el entorno sea lo más favorable posible: se anularán todas las alarmas no necesarias y se guardará silencio; también se retirará todo monitor que no sea necesario y que pueda incomodar al niño; y, fundamental, se tomarán las medidas precisas para asegurar que los padres puedan acompañar a su hijo durante todo el proceso.

Los objetivos planteados así como los medios utilizados deben quedar claramente registrados en la historia clínica del paciente para, así, poder orientar a todos los profesionales y evitar posibles problemas legales o actuaciones no indicadas^{4,44}.

5.4 Papel de la enfermera en la LTSV

5.4.1 Cuidados directos al niño

Se debe empezar por destacar la relevante función de la enfermera como el profesional sanitario que acompaña normalmente al niño y su familia durante su ingreso hospitalario así como durante los últimos momentos de su vida⁴⁸.

Como ya se ha comentado, la mayoría de los niños muere en los hospitales, en concreto en unidades especiales como lo son las UCI. Aunque cada vez son más las UCI que permanecen abiertas 24 horas, todavía queda alguna con horario restringido lo que dificulta el contacto entre el paciente y su familia. Ello contribuye a que las enfermeras sean las cuidadoras principales del paciente, las que están continuamente a pie de cama y, por consiguiente, quienes suelen recibir los deseos del paciente y su familia. Son las enfermeras, desde su rol de defensora del paciente, quienes buscan el acuerdo en el equipo profesional sanitario sobre la necesidad de cambiar el enfoque del tratamiento y reorientar la atención hacia unos cuidados paliativos cuando dicho cambio se manifiesta necesario. En ocasiones, la enfermera es quien reclama la necesidad de la intervención de autoridades como el CEA para proteger al paciente de un sufrimiento innecesario^{7,48} y quien lo protege de los deseos de la familia de mantenerlo con vida a toda costa⁷.

Los niños tienen una forma peculiar de interactuar con su entorno y, en vez de dialogar y hablar, se comunican jugando y a través de gestos y actitudes. Por ello, si un niño está siendo sometido constantemente a procedimientos invasivos (venopunción, intubación, ventilación mecánica...) y las personas de su alrededor tienen una actitud reservada, el niño va a percibir que "algo va mal" y, por consiguiente, interactuará y cooperará menos en su tratamiento. El entorno debe ser lo más favorable posible para, de esta manera, conseguir que el niño interactúe con su entorno, si ello fuese posible, hasta el último momento^{39,44}.

Todos los cuidados deben ir encaminados a asegurar el bienestar y el confort en el niño. Antes de proceder a realizar la LTSV, habrá sido preciso tomar algunas decisiones, como la necesidad de toma de constantes o no, la realización de determinadas pruebas, el tipo de nutrición y el uso o no de SNG... La higiene, hidratación y movilización se realizarán una vez al día para mejorar el confort. Además, se mantendrán las heridas limpias y protegidas y habrá que evaluar periódicamente algunos síntomas refractarios, como el dolor y la ansiedad, para ajustar los cuidados paliativos aplicados⁴.

Cuando sea posible, todas estas medidas deberán llevarse a cabo en un box o habitación individual que permitan salvaguardar la intimidad del niño y su familia.

5.4.2 Atención a la familia

La enfermera destaca también por su papel como facilitadora de la comunicación entre el equipo médico y la familia y como intermediaria en el proceso de toma de decisiones compartidas^{7,57,58}. Establece con la familia una relación de confianza gracias a los cuidados que se le proporcionan al paciente. Esta relación ayuda, entre otras cosas, a que el profesional de enfermería conozca hasta dónde está informada la familia, cuánto saben sobre el estado y pronóstico del paciente y cuánto están implicados en la toma de decisiones. Desconocer la información que poseen los familiares, si sólo se establece entre el médico y la familia, puede debilitar esa relación de confianza y quedar la enfermera en un segundo plano que le haría retirarse del contacto estrecho con los familiares por el temor de transmitir una información inapropiada y que, al mismo tiempo, sería detectada por los familiares como un posible alejamiento del paciente. Por ello, algunas enfermeras reivindican un papel más activo en la comunicación de la información por medio de un modelo de información compartida⁴⁸.

La relación entre el profesional y los pacientes o familiares viene marcada directamente por el empleo de un lenguaje claro y adaptado. De hecho, se ha identificado la buena comunicación entre profesionales sanitarios, pacientes y familiares como el factor más importante en la atención sanitaria que se presta a los pacientes terminales y, sin embargo, es el aspecto menos logrado^{48,59}. Esta idea también la comparten J. Pedro Piva et al.⁴⁴ al establecer que para identificar la mejor estrategia que cubra las necesidades de los niños en su proceso de muerte es imprescindible un diálogo sincero con la familia que hable del diagnóstico y del pronóstico en términos fácilmente entendibles.

El proceso de información a la familia debe realizarse en un ambiente privado y llevarse a cabo conjuntamente por el médico y la enfermera responsables, explicando qué medida se van a adoptar y cuándo y cómo tendrá lugar la LTSV. Se recomienda acordar con los padres el momento exacto en que se va a producir la LTSV, para darles el tiempo que necesiten para acompañar y despedirse de su hijo⁴ pues, igual que los profesionales sanitarios, la familia también necesita tiempo e información para aceptar y asumir la irreversibilidad o la ausencia de respuesta al tratamiento. Para ello es imprescindible la honestidad, el respeto y la solidaridad⁴⁴. El objetivo final del tratamiento directo con la familia es evitar la conspiración de silencio.

Meyer et al.⁶⁰ describen 6 prioridades percibidas por padres de niños que murieron en tres UCIP estadounidenses:

- Información completa y sincera.
- Acceso profesional sanitario frecuente y sencillo.
- Coordinación en la comunicación.
- Implicación emocional y solidaridad por parte del equipo profesional sanitario.

- Facilitar la integración de la relación padre/hijo.
- Apoyo espiritual.

Que los profesionales lleguen a un acuerdo no es tarea sencilla, pueden surgir multitud de dudas a lo largo del proceso, por ejemplo, sobre la irreversibilidad de la enfermedad. Los distintos puntos de vista y los conflictos que pueden surgir pueden prolongar considerablemente la toma de decisiones, a pesar de lo cual es importante que toda esta incertidumbre no se transmita a la familia antes de que los profesionales hayan llegado a un consenso y hayan obtenido ciertas conclusiones; pero a continuación la familia debe ser informada haciéndola siempre partícipe del proceso y evitando el error, frecuente por otra parte, de la unilateralidad en la toma de decisiones por parte de los profesionales de la salud. El lado opuesto también debe evitarse y, aunque las familias quieren ser escuchadas, no quieren ser responsables de la decisión final de cada medida terapéutica, por la sensación de culpa que ello supondría^{9,44,60}. Por ello, es importante que la familia no perciba que la decisión de la LTSV fue en último término suya sino que, aunque aceptada por ellos y siempre acompañando a los profesionales sanitarios, son éstos los responsables de llevarla a cabo⁴.

Cuando se produzca la muerte del niño, el personal sanitario mostrará las condolencias a los familiares, con una actitud cálida y respetuosa. Estarán disponibles para resolver todas las posibles dudas que puedan surgir sobre los siguientes pasos a seguir. La atención al duelo de los familiares comienza antes del fallecimiento y, en caso de preverse un duelo patológico, habrá que plantear la necesidad de un seguimiento por parte del equipo de Atención Primaria⁴.

5.4.3 Rol dentro del equipo interprofesional

Los profesionales de la salud deben brindar unos cuidados de calidad al final de la vida y aliviar el estrés tanto físico como psicológico del niño, algo que solo se garantiza con un abordaje interprofesional⁴⁸, que incluya a la familia, y con unas buenas habilidades de comunicación⁴⁴. Sin embargo, en este equipo interprofesional no siempre se tiene en cuenta a las enfermeras, que quedan fuera del proceso de toma de decisiones⁶¹.

Las enfermeras reconocen que, al final, la palabra última la tiene el médico^{7,48}. De hecho, la mayor parte de las propuestas de LTSV surgen del equipo médico⁶². No obstante, aunque no sean las responsables directas de las decisiones de retirada, desde su rol de defensor del paciente de alguna forma preservan la seguridad del mismo y se aseguran de que la decisión que se tome sea la más conveniente, ya sea de retirada del tratamiento o no. No obstante, también reconocen que muchas veces su colaboración es invisible y que por ejemplo en algunos casos las enfermeras con menos experiencia directamente no expresan su opinión respecto al proceso de retirada^{37,48}. En el otro extremo se encuentran las enfermeras experimentadas

quienes se consideran personas de confianza e, incluso, de consulta⁴⁸. De hecho, Long-Sutehall et al.⁵⁷ establecen que en situaciones de LTSV, algunos profesionales sanitarios buscan la opinión de las enfermeras, puesto que son las que mayor tiempo pasan con los pacientes y sus familias y, por tanto, las que pueden conocer mejor sus deseos.

En la participación de las enfermeras en la toma de decisiones influyen varios factores, como pueden ser su percepción del sufrimiento del paciente, su consideración de las implicaciones éticas y morales en los casos de obstinación terapéutica, sus creencias y valores y los años de experiencia⁷. Adams et al.⁶³ sostienen que las enfermeras pueden tener una actitud que va desde la evitación hasta la discusión abierta sobre estos temas, para lo cual influye mucho la experiencia: cuanto menos experiencia tiene una enfermera, mayor dificultad presenta para obtener una visión amplia de la situación, perspectiva que se obtiene con años de experiencia y formación en cuidados paliativos y en aspectos bioéticos. Según esto, se puede entender el rol de la enfermera dentro del equipo en dos sentidos: por una parte, las enfermeras deben cumplir con su papel de mentoras de aquellas con menos experiencia y, por otra parte, deben cumplir su papel como reorientadoras de la atención, participando en las reuniones con los familiares e iniciando conversaciones para la toma de decisiones⁷.

El estudio multicéntrico EPIPUSE realizado en España refleja que existe un bajo porcentaje de casos en los que las enfermeras proponen limitar el tratamiento, probablemente debido a que no participan en las sesiones clínicas^{7,62}, a diferencia de lo que ocurre en Europa, en donde la mayoría de las enfermeras inician conversaciones con el equipo profesional sanitario sobre dichos temas⁷.

También resulta de interés mencionar la encuesta realizada por M.M. Lomero-Martínez et al.⁶¹ que pretende determinar la percepción, conocimientos y actitud de los médicos y enfermeras sobre la LTSV en las unidades de críticos de trece hospitales de Cataluña. Una de las preguntas de esa encuesta fue si las decisiones de la LTSV se decidían conjuntamente. El 92,9% de los médicos contestó que sí, mientras que solo el 63,5% de las enfermeras opinaba lo mismo. El 7,1% de los médicos contestó que la decisión la tomaba solo el médico y, sin embargo, el porcentaje de enfermeras que consideraba que la decisión solo la tomaba el médico era del 36,5%. También se preguntó si es una decisión que se debía tomar de manera conjunta entre el médico y la enfermera responsable, a lo que—el 27,1% de los médicos y el 11,1% de las enfermeras contestó que no, mientras que contestaron que sí el 72,9% de los médicos y el 88,9% de las enfermeras. Por último, cabe mencionar la pregunta sobre si creían que la familia debía formar parte de la decisión. El 44,3% de los médicos y el 69,8% de las enfermeras consideraba que sí debían formar parte, mientras que el 55,7% de los médicos y el 30,2% de las enfermeras opinaban que no debían formar parte.

M. Gálvez González et al.⁴⁸ proponen la implantación de un modelo de práctica profesional que incluya una toma de decisiones e información clínica compartida, en el que la enfermera

pasaría a ser un agente activo dentro del equipo, por ser quien se sitúa a pie de cama, quien tiene contacto directo con los pacientes y familiares y, por tanto, quien primero identifica cuándo el tratamiento comienza a ser fútil.

6 Conclusiones

Los principales conflictos éticos que han podido ser identificados que surgen durante la práctica clínica son los siguientes:

- La conspiración de silencio que conlleva un cierto paternalismo en el tratamiento de estos pacientes, y ello a pesar de que haya evidencias de que muchos niños además de conocer su enfermedad son conscientes de que van a morir, aún sin haber sido informados de ello. Este conflicto puede perjudicar gravemente a los profesionales sanitarios que se ven obligados a soportar situaciones de elevada tensión al encontrarse ante el paciente que solicita información y la familia que demanda silencio. Para resolver una situación de conspiración de silencio, el equipo interdisciplinar puede recurrir a una ayuda psicológica y a los CEA.
- El posible rechazo al tratamiento: por el paciente, por sus familias, sin acuerdo entre ambos... El profesional debe convencer, explicando en términos accesibles, de la necesidad de la aplicación del tratamiento cuando éste sea terapéuticamente aconsejado.
- La toma de decisiones en cuanto a la aplicación de LTSV y las diferentes formas de aplicación de esta limitación: ha quedado evidenciada una mayor aceptación con *no iniciar* que con *retirar*.

Tradicionalmente, una vez se toma la decisión de iniciar con procedimientos LTSV, se comienza a acomodar en el hospital a paciente y familiares todo lo posible hasta que el proceso de morir termina y, una vez esto ocurre, se presta atención a los familiares por el trauma asociado al proceso que acaban de atravesar. Sin embargo, se ha demostrado que atravesar este camino en un entorno más cómodo para el paciente y la familia, como puede ser el propio domicilio, asegurando en él toda la atención médica posible, puede aligerar la carga emocional y las secuelas posteriores además de permitir una optimización de los recursos hospitalarios. El objetivo es que el niño permanezca con los menores síntomas posibles, normalizadas las relaciones con su seres queridos en su entorno habitual e incluso, si el paciente pudiese, manteniendo su escolarización durante todo el tiempo que se pueda.

Después de la revisión bibliográfica realizada, la LTSV se puede aplicar en cualquier situación que resulte fútil, como lo puede ser la RCP, pruebas diagnósticas, determinados tratamientos (entre ellos, la quimioterapia), NPT, conexión a un respirador, hemodiálisis e incluso la decisión de no ingresar en la UCI en caso de necesitarlo. En definitiva, se pueden agrupar las formas de

LTSV en las siguientes: limitación del ingreso a UCI, retirar medidas de soporte vital una vez instauradas, no iniciar medidas de soporte vital, mantener el tratamiento actual sin añadir otros y el uso determinado de alimentación e hidratación por vía artificial. Es importante hacer mención especial al tratamiento con quimioterapia, el cual puede ser entendido como una forma de LTSV en caso de ser retirado, o como cuidado paliativo para evitar el sufrimiento de la persona.

Otra conclusión importante es la elevada dificultad de la toma de decisiones. Los pacientes pediátricos pueden no haber alcanzado el desarrollo cognitivo suficiente como para tener voz en las decisiones que les afectan directamente. Además, a los profesionales sanitarios les es muy difícil determinar con exactitud cuándo se va a producir la muerte o cuándo la enfermedad se ha vuelto irreversible y ello puede provocar un gran impacto emocional. La dificultad de decidir cuándo se inician procedimientos de LTSV es muy elevada y solo se puede realizar de manera correcta si se forma a los profesionales y se dan herramientas para evitar o resolver los conflictos entre profesionales y los pacientes o sus familias. Para ello, es recomendable contar con protocolos y guías de actuación, así como una formación específica en la materia. También es importante la inclusión de la enfermera en la toma de decisiones, por ser quienes más tiempo permanecen a pie de cama del paciente y por ser, por ello, quienes suelen detectar las situaciones de futilidad. La enfermera ocupa un papel activo tanto en la atención al niño (garantizando su bienestar y una buena comunicación) como en la atención a la familia (acompañando y apoyando durante todo el proceso) y en el equipo interprofesional (formando parte de la toma de decisiones).

7 Bibliografía

1. Bautista F, Gallego S, Cañete A, Mora J, Díaz de Heredia C, Cruz O, et al. Ensayos clínicos precoces en oncología pediátrica en España: una perspectiva nacional. *An Pediatr* [Internet]. septiembre de 2017 [citado 19 de marzo de 2019];87(3):155-63. Disponible en: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1695403316302326>
2. Registro Español de Tumores Infantiles (RETI) [Internet]. Sociedad Española de Hemato-Oncología Pediátrica (SEHOP). [citado 20 de abril de 2019]. Disponible en: <https://www.uv.es/rnti/index.html>
3. Fernández-Delgado R. La oncología pediátrica: pasado, presente y futuro. *An Pediatr* [Internet]. 1 de agosto de 2016 [citado 19 de marzo de 2019];85(2):59-60. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=6721656>
4. Guía de limitación/adecuación del tratamiento de soporte vital en el paciente crítico adulto. Comité de Ética Asistencial Hospital Clínico San Carlos. Madrid; 2018.
5. Herreros B. Instituto de Ética Clínica Francisco Vallés [Internet]. Limitación del esfuerzo terapéutico. Madrid: Universidad Europea; 2017. Disponible en: <https://www.institutoeticaclinica.org/wp-content/uploads/Limitacion-del-esfuerzo-terapeutico.pdf>
6. Ley 2/2010, de 8 de abril, de derechos y garantías de la dignidad de la persona en el proceso de muerte. (Boletín Oficial del Estado, número 127, 25 de mayo de 2010).
7. González-Rincón M, Díaz de Herrera-Marchal P, Martínez-Martín ML. Rol de la enfermera en el cuidado al final de la vida del paciente crítico. *Enferm Intensiva* [Internet]. junio de 2019 [citado 6 de abril de 2019];30(2):45-96. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-enfermeria-intensiva-142-articulo-rol-enfermera-el-cuidado-al-S1130239918300567>
8. Archambault-Grenier M-A, Roy-Gagnon M-H, Gauvin F, Doucet H, Humbert N, Stojanovic S, et al. Survey highlights the need for specific interventions to reduce frequent conflicts between healthcare professionals providing paediatric end-of-life care. *Acta Paediatr* [Internet]. 1 de febrero de 2018 [citado 8 de abril de 2019];107(2):262-9. Disponible en: <http://doi.wiley.com/10.1111/apa.14013>
9. Gamboa Antiñolo F. Limitación de esfuerzo terapéutico. ¿Es lo mismo retirar un tratamiento de soporte vital que no iniciarlo? *Med Clin* [Internet]. 18 de septiembre de 2010 [citado 21 de abril de 2019];135(9):410-6. Disponible en: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0025775309006198>

10. Royes A. Bioética y práctica clínica: propuesta de una guía para la toma de decisiones de limitación del esfuerzo terapéutico. *Rev Calid Asist* [Internet]. 1 de diciembre de 2005 [citado 19 de marzo de 2019];20(7):391-5. Disponible en: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1134282X05707831>
11. Ley 4/2017, de 9 de marzo, de Derechos y Garantías de las Personas en el Proceso de Morir. (Boletín Oficial del Estado, número 149, 23 de junio de 2017).
12. Organización Mundial de la Salud (OMS) [Internet]. [citado 22 de abril de 2019]. Disponible en: <https://www.who.int/es>
13. García-Salido A, Santos-Herranz P, Puertas-Martín V, García-Teresa MÁ, Martino-Alba R, Serrano-González A. Estudio retrospectivo de pacientes derivados de cuidados intensivos pediátricos a cuidados paliativos: por qué y para qué. *An Pediatr* [Internet]. enero de 2018 [citado 18 de abril de 2019];88(1):3-11. Disponible en: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1695403316303125>
14. Wolff JA. History of pediatric oncology. *Pediatr Hematol Oncol* [Internet]. [citado 6 de mayo de 2019];8(2):89-91. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/1863546>
15. Pediatría Integral. Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria (SEPEAP) [Internet]. [citado 1 de mayo de 2019]. Disponible en: <https://www.pediatriaintegral.es/>
16. National Cancer Institute (NIH) [Internet]. Disponible en: <https://seer.cancer.gov/>
17. Paceho M, Madero L. Oncología pediátrica. *Psicooncología* [Internet]. 2003 [citado 19 de abril de 2019];0(1):107-16. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=1704701>
18. Innovative therapies for children with cancer (ITCC) [Internet]. [citado 27 de marzo de 2019]. Disponible en: <http://www.itcc-consortium.org/>
19. Aproximación al cálculo del coste del abordaje del cáncer en España. Sociedad Española de Oncología Médica (SEOM) [Internet]. 2013 [citado 1 de mayo de 2019]. Disponible en: <https://seom.org/>
20. Novoa F. Dilemas éticos en la limitación terapéutica en edad pediátrica. *Rev Chil Pediatr* [Internet]. noviembre de 2008 [citado 30 de marzo de 2019];79(1):51-4. Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0370-41062008000700009&lng=en&nrm=iso&tlng=en
21. Sánchez Jacob M, Tasso Cereceda M, Martínez González C, de Montalvo Jááskeläinen F, Riaño Galán I. Reflexiones del Comité de Bioética de la AEP sobre el rechazo de

- tratamientos vitales y no vitales en el menor. *An Pediatr* [Internet]. 1 de septiembre de 2017 [citado 19 de marzo de 2019];87(3):175.e1-175.e6. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1695403316303290>
22. 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, número 274, 15 de noviembre de 2002).
 23. Arimany-Manso J, Torralba F, Gómez-Sancho M, Gómez-Durán EL. Aspectos éticos, médico-legales y jurídicos del proceso del final de la vida. *Med Clin* [Internet]. 8 de septiembre de 2017 [citado 18 de abril de 2019];149(5):217-22. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0025775317303603#!>
 24. Ley Orgánica 1/1996, de 15 de enero, de Protección Jurídica del Menor, de modificación parcial del Código Civil y de la Ley de Enjuiciamiento Civil. (Boletín Oficial del Estado, número 15, 17 de enero de 1996).
 25. Herreros B, Moreno-Milán B, Pacho-Jiménez E, Real de Asua D, Andrés Roa-Castellanos R, Valenti E. Terminología en bioética clínica. *Rev Med Inst Mex Seguro Soc*. 2015;53(6):750-61.
 26. Consejo General de Colegios de Médicos (CGCOM) [Internet]. [citado 18 de abril de 2019]. Disponible en: <https://www.cgcom.es/>
 27. Código deontológico. Ilustre Colegio Oficial de Enfermería de Madrid (CODEM) [Internet]. [citado 23 de marzo de 2019]. Disponible en: <https://www.codem.es/codigo-deontologico>
 28. Sánchez-González M, Herreros B. La bioética en la práctica clínica. *Rev Med Inst Mex Seguro Soc* [Internet]. 2015;53(1):66-73. Disponible en: https://www.researchgate.net/publication/272296121_Bioethics_in_clinical_practice
 29. El informe belmont [Internet]. Observatori de Bioètica i Dret; 1979. p. 4-6. Disponible en: <http://www.bioeticayderecho.ub.edu/archivos/norm/InformeBelmont.pdf>
 30. Siurana Aparisi JC. Ética De Las Decisiones Clínicas Ante Pacientes Incapaces. *Veritas*. 2006;1(15):223-44.
 31. Martínez González C. La actualidad de los principios de la Bioética en Pediatría. *An Pediatr Contin* [Internet]. 1 de enero de 2013 [citado 21 de marzo de 2019];11(1):54-7. Disponible en: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1696281813701197>
 32. Beauchamp TL, Childress JF. *Principles of biomedical ethics*. Oxford : Oxford University Press; 1994. 546 p.

33. Sociedad Española de Endocrinología Pediátrica (SEEP) [Internet]. [citado 21 de abril de 2019]. Disponible en: <https://www.seep.es/>
34. Riaño Galán I. La bioética en la formación de los pediatras. *An Pediatr* [Internet]. 2014 [citado 21 de marzo de 2019];80(2):69-70. Disponible en: <http://www.elsevier.es/es-revista-anales-pediatria-37-articulo-la-bioetica-formacion-los-pediatras-S1695403314000022?referer=buscador>
35. Araneda I. Bioética y pediatría: relación médico - familia del paciente. *Rev Med Clin Condes* [Internet]. 1 de marzo de 2011 [citado 19 de marzo de 2019];22(2):238-41. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0716864011704217>
36. Gracia D. La deliberación moral: el método de la ética clínica. *Med Clin* [Internet]. 1 de enero de 2001 [citado 3 de abril de 2019];117(1):18-23. Disponible en: <https://www.sciencedirect-com.bucm.idm.oclc.org/science/article/pii/S0025775301719987>
37. Verhagen AAE. Teamwork and conflicts in paediatric end-of-life care. *Acta Paediatr* [Internet]. febrero de 2018 [citado 8 de abril de 2019];107(2):192-3. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/29044758>
38. Manjón Tortolero N. Conspiración de silencio: ¿ayuda o agonía? *Rev española Comun en salud* [Internet]. 18 de diciembre de 2018 [citado 1 de mayo de 2019];9(2):230-6. Disponible en: <https://e-revistas.uc3m.es/index.php/RECS/article/view/4294>
39. Hernández Núñez-Polo M, Lorenzo González R, Catá del Palacio E, López Cabrera A, Martino Alba R, Madero López L, et al. Hablar de la muerte al final de la vida: el niño con cáncer en fase terminal. *An Pediatría* [Internet]. noviembre de 2009 [citado 1 de mayo de 2019];71(5):419-26. Disponible en: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1695403309004755>
40. Rafael Ojeda Rivero. El rechazo del tratamiento médico por los menores de edad en grave riesgo. *InDret* [Internet]. 2015 [citado 3 de abril de 2019];(3):1-39. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=5168959>
41. Castañeda de la Lanza C, O'Shea Cuevas G, Gallardo Valdés DM, Farreras Piña D, Calderón M, Chávez Enríquez EP. Cuidados paliativos: la experiencia en pediatría. *Gac Mex Oncol* [Internet]. 1 de mayo de 2015 [citado 19 de marzo de 2019];14(3):181-4. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1665920115000437>
42. Morales Valdés G, Alvarado Romero T, Zuleta Castro R. Limitación del esfuerzo terapéutico en cuidados intensivos pediátricos: conocimiento y actitudes bioéticas del profesional médico. *Rev Chil Pediatr* [Internet]. 1 de marzo de 2016 [citado 19 de marzo de 2019];87(2):116-20. Disponible en:

<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0370410615002491>

43. Solsona Durán JF, Martín Delgado MC, Campos Romero JM. Diferencias morales en la toma de decisiones entre los servicios de Medicina Intensiva de los hospitales públicos y privados. *Med Intensiva* [Internet]. 1 de marzo de 2005 [citado 21 de abril de 2019];29(2):103-5. Disponible en: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0210569105742091>
44. Piva JP, Garcia PCR, Lago PM. Dilemmas and difficulties involving end-of-life decisions and palliative care in children. *Rev Bras Ter Intensiva* [Internet]. marzo de 2011 [citado 8 de abril de 2019];23(1):78-86. Disponible en: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0103-507X2011000100013&lng=pt&nrm=iso&tlng=pt
45. Catá del Palacio E, Quesada Tristán E. Cuidados Paliativos Pediátricos. Máster en Cuidados Paliativos Pediátricos. Medical Practice Group. School of Health; 2018. p. 98-145.
46. Barón Duarte F, Rodríguez Calvo M, Amor Pan J. La agresividad terapéutica y la oncología líquida. *Cuad Bioética*. 2017;28(1):71-81.
47. Parshuram C, Dryden-Palmer K. Practice in Pediatric Intensive Care. *Pediatr Crit Care Med* [Internet]. agosto de 2018 [citado 24 de marzo de 2019];19(8):S1-3. Disponible en: <http://insights.ovid.com/crossref?an=00130478-201808002-00001>
48. Gálvez González M, Ríos Gallego F, Fernández Vargas L, del Águila Hidalgo B, Muñumel Alameda G, Fernández Luque C. El final de la vida en la Unidad de Cuidados Intensivos desde la perspectiva enfermera: un estudio fenomenológico. *Enferm Intensiva* [Internet]. enero de 2011 [citado 18 de abril de 2019];22(1):13-21. Disponible en: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1130239910001124>
49. Council of Europe [Internet]. [citado 21 de abril de 2019]. Disponible en: https://search.coe.int/cm/Pages/result_details.aspx?ObjectID=09000016805dec6e
50. Estrategia en Cuidados Paliativos del Sistema Nacional de Salud. Cuidados Paliativos Pediátricos en el Sistema Nacional de Salud: Criterios de Atención [Internet]. Ministerio de Sanidad, Consumo y Bienestar Social. 2014 [citado 21 de abril de 2019]. Disponible en: <http://www.mscbs.gob.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/cuidadosPaliativos.htm>
51. Sociedad Española de Cuidados Paliativos (SECPAL) [Internet]. [citado 20 de abril de 2019]. Disponible en: <https://www.secpal.com/>
52. Asociación Española Contra el Cáncer (AECC) [Internet]. [citado 20 de abril de 2019].

Disponible en: <https://www.aecc.es/es>

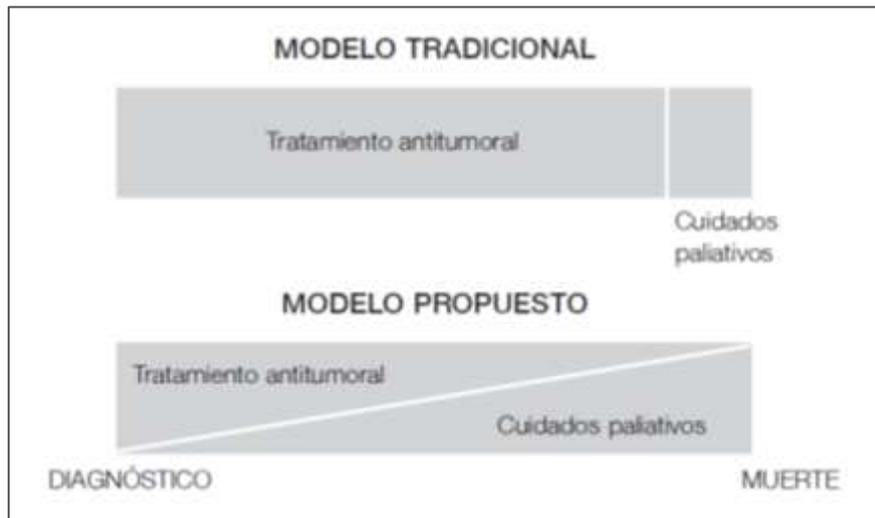
53. Grupo de Trabajo de Bioética. Sociedad Española de Enfermería Intensiva y Unidades Coronarias [Internet]. Recomendaciones sobre la limitación de tratamientos de soporte vital en unidades de cuidados intensivos. Madrid; 2017 [citado 18 de abril de 2019]. Disponible en: <https://seeiuc.org/recursos/grupos-de-trabajo/bioetica/>
54. Bernadá M. Limitación/adecuación del esfuerzo terapéutico en pediatría. Arch Pediatr Urug [Internet]. 2015 [citado 19 de abril de 2019];86(2):121-5. Disponible en: http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1688-12492015000200006&lang=es
55. Pérez Pérez FM. Adecuación del esfuerzo terapéutico, una estrategia al final de la vida. Semer Soc Esp Med Rural Gen [Internet]. 2016 [citado 3 de abril de 2019];42(8):566-74. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=5717326>
56. Medina-Sanson A, Pazos-Alvarado E, Pérez-Villanueva H, Salgado-Arroyo B. Los cuidados paliativos: un aspecto esencial de la Oncología Pediátrica. Gac Mex Oncol [Internet]. 1 de mayo de 2013 [citado 6 de mayo de 2019];12(3):182-95. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-gaceta-mexicana-oncologia-305-articulo-los-cuidados-paliativos-un-aspecto-X1665920113270143>
57. Long-Sutehall T, Willis H, Palmer R, Ugboma D, Addington-Hall J, Coombs M. Negotiated dying: A grounded theory of how nurses shape withdrawal of treatment in hospital critical care units. Int J Nurs Stud [Internet]. diciembre de 2011 [citado 18 de abril de 2019];48(12):1466-74. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21774933>
58. Gallagher A, Bousso RS, McCarthy J, Kohlen H, Andrews T, Paganini MC, et al. Negotiated reorienting: A grounded theory of nurses' end-of-life decision-making in the intensive care unit. Int J Nurs Stud [Internet]. abril de 2015 [citado 18 de abril de 2019];52(4):794-803. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25648380>
59. Boyle DK, Miller PA, Forbes-Thompson SA. Communication and end-of-life care in the intensive care unit: patient, family, and clinician outcomes. Crit Care Nurs Q [Internet]. 2005 [citado 18 de abril de 2019];28(4):302-16. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16239819>
60. Meyer EC, Ritholz MD, Burns JP, Truog RD. Improving the Quality of End-of-Life Care in the Pediatric Intensive Care Unit: Parents' Priorities and Recommendations. Pediatrics [Internet]. 1 de marzo de 2006 [citado 22 de abril de 2019];117(3):649-57. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16510643>
61. Lomero-Martínez MM, Jiménez-Herrera MF, Bodí-Saera MA, Llauradó-Serra M, Masnou-

- Burrillo N, Oliver-Juan E, et al. Decisiones en los cuidados al final de la vida. ¿Jugamos en el mismo equipo? *Enfermería Intensiva* [Internet]. octubre de 2018 [citado 1 de mayo de 2019];29(4):158-67. Disponible en: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1130239918300518>
62. Hernández-Tejedor A, Martín Delgado MC, Cabré Pericas L, Algora Weber A. Limitación del tratamiento de soporte vital en pacientes con ingreso prolongado en UCI. Situación actual en España a la vista del Estudio EPIPUSE. *Med Intensiva* [Internet]. 1 de octubre de 2015 [citado 18 de abril de 2019];39(7):395-404. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0210569114001521>
63. Adams JA, Anderson RA, Docherty SL, Tulsy JA, Steinhauser KE, Bailey DE. Nursing strategies to support family members of ICU patients at high risk of dying. *Hear Lung* [Internet]. septiembre de 2014 [citado 18 de abril de 2019];43(5):406-15. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24655938>

8 Anexos

8.1 Anexo I

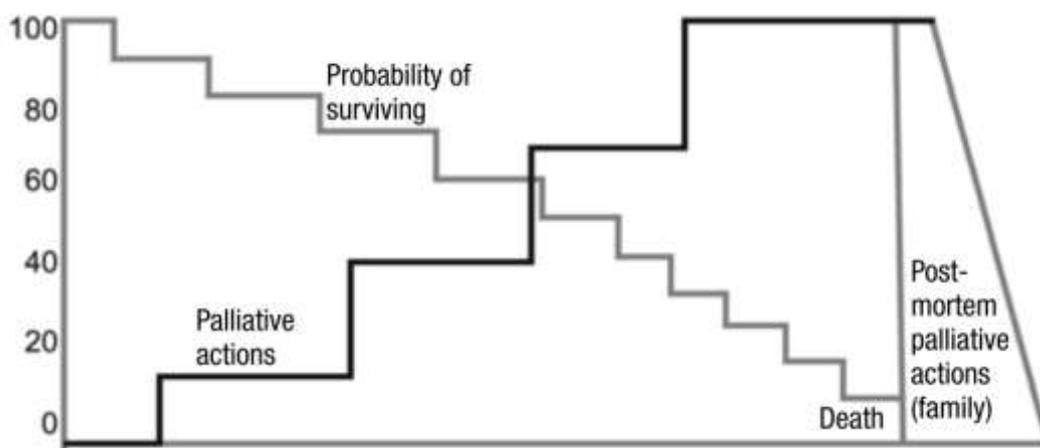
Figura 1. Modelos organizativos de atención a los pacientes oncológicos y de los cuidados paliativos propuestos por la OMS



Fuente: World Health Organization. Cancer pain relief and palliative care. Ginebra: WHO, 4994. Technical Report Series: 804

8.2 Anexo II

Figura 2. Cuidados paliativos en pediatría en función del pronóstico de la enfermedad



Fuente: Piva JP, Garcia PCR, Lago PM. Dilemmas and difficulties involving end-of-life decisions and palliative care in children. Rev Bras Ter Intensiva [Internet]. marzo de 2011 [citado 8 de abril de 2019];23(1):78-86. Disponible en: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0103-507X2011000100013&lng=pt&nrm=iso&tlng=pt

8.3 Anexo III

Tabla 1. Leyes que afectan al menor en materia de salud y protección

Ley	Artículo
Constitución Española	Art. 39. "Atribuye la obligación de protección del menor a los poderes públicos."
Ley General de Sanidad (1986)	Art. 10.6. "Obliga al profesional sanitario a solicitar al tutor legal el consentimiento para poder tratar a un menor de edad."
Código Civil	Art. 162. "Excluye la representación legal de los padres para los actos relativos a derechos de la personalidad de sus hijos de acuerdo con sus condiciones de madurez." Art. 154. Establece que "si los hijos tuvieren suficiente juicio, deberán ser oídos siempre antes de adoptar decisiones que les afecten".
Ley Orgánica 1/1996, de 15 de enero, de Protección Jurídica del menor	Propugna la promoción de la autonomía del menor cuando sea posible. Según el art. 2, "rimará siempre el interés superior de los menores sobre cualquier otro interés legítimo que pudiera concurrir. La mejor forma de garantizar social y jurídicamente la protección de la infancia es promover su autonomía como sujetos".
Convenio de Oviedo, de 4 de abril de 1997	Art. 6.2. "Cuando un menor no tenga capacidad para expresar su consentimiento, este solo podrá efectuarse con autorización de su representante, aunque la opinión del menor debe ser tomada en consideración como un factor que será tanto más determinante en función de su edad y su grado de madurez."

Ley	Artículo
<p>Tribunal Constitucional, sentencia de 18 de julio del 2002</p>	<p>Reconoce que los menores de edad son titulares plenos de sus derechos fundamentales, como el derecho a la libertad religiosa y a su integridad moral, «sin que el ejercicio de los mismos y la facultad de disponer sobre ellos se abandonen por entero a lo que puedan decidir aquellos que tengan atribuida su patria potestad». En el caso del menor que requiere un tratamiento para salvar su vida o evitar un daño irreparable es perfectamente legítimo ordenar que se efectúe el tratamiento, aunque los padres hayan expresado su oposición por determinadas convicciones. Si estos dejan morir a su hijo menor, se genera una responsabilidad exigible penalmente. Incide de manera expresa en el grado de irreversibilidad de las decisiones tomadas.</p>
<p>Ley 41/2002, de 14 de noviembre, básica de autonomía del paciente y modificación de la ley 41/2002, de 22 de septiembre de 2015</p>	<p>Precisa la “mayoría de edad sanitaria” a los 16 años, aunque con importantes excepciones.</p>
<p>Fiscalía General del Estado, circular 1/2012</p>	<p>Aborda el problema del rechazo a los tratamientos profesional sanitarios por parte de los menores y, específicamente, el rechazo a las transfusiones de sangre («sobre el tratamiento sustantivo y procesal de los conflictos ante transfusiones de sangre y otras»).</p>

Fuente: Sánchez Jacob M, Tasso Cereceda M, Martínez González C, de Montalvo Jááskeläinen F, Riaño Galán I. Reflexiones del Comité de Bioética de la AEP sobre el rechazo de tratamientos vitales y no vitales en el menor. An Pediatr [Internet]. septiembre de 2017 [citado 19 de abril de 2019];87(3):175.e1-175.e6. Disponible en: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1695403316303290>

8.4 Anexo IV

Tabla 2. Categorías de los pacientes tributarios de cuidados paliativos según la Association for Children with Life-threatening or Terminal Conditions and their Families (ACT)

Grupo	Descripción
Grupo 1	Niños en situación de amenaza para la vida y en los que un tratamiento curativo es posible, pero puede fracasar y para los cuales el acceso a los cuidados paliativos puede ser necesario junto a las tentativas curativas y/o si el tratamiento fracasa (por ejemplo, niños con cáncer).
Grupo 2	Niños en situaciones en las que la muerte prematura es inevitable, pero que pueden pasar largos periodos de tratamiento intensivo dirigido a prolongar la vida y tener la posibilidad de participar en actividades normales (por ejemplo, fibrosis quística, enfermedad de Duchenne, infección por VIH).
Grupo 3	Niños con progresión de su enfermedad, sin opciones de tratamiento curativo, en los que el tratamiento es exclusivamente paliativo y puede prolongarse, frecuentemente, durante varios años (por ejemplo, atrofia muscular espinal, adrenoleucodistrofia).
Grupo 4	Niños en situación irreversible pero no progresiva de la enfermedad, con complejas necesidades sanitarias que producen complicaciones y aumentan la probabilidad de una muerte prematura (por ejemplo, parálisis cerebral grave, síndromes polimalformativos, secuelas tras enfermedad grave).

Fuente: Catá del Palacio E, Quesada Tristán E. Cuidados Paliativos Pediátricos. Máster en Cuidados Paliativos Pediátricos. Medical Practice Group – School of Health

8.5 Anexo V

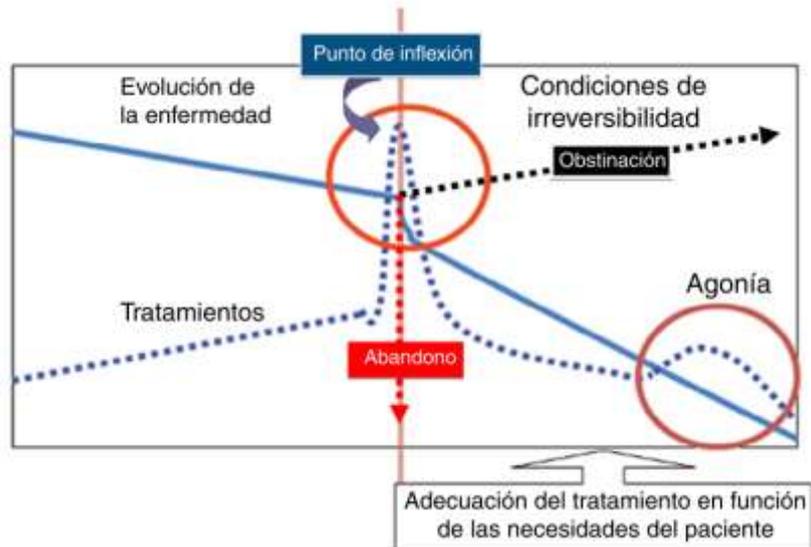
Tabla 3. Niveles de atención paliativa

Nivel	Profesional responsable	Competencias	Papel del equipo de cuidados paliativos pediátricos
Nivel 1: enfoque paliativo	Todos los pediatras (AP/AE)	Ofrecer atención integral, aceptar la irreversibilidad del proceso del paciente y la posibilidad de su muerte como acontecimiento vital, sin privarle de lo que necesita para estar bien.	Asesoramiento del pediatra en el enfoque terapéutico y facilitación de la toma de decisiones difíciles. El paciente permanece a cargo del pediatra general o pediatra de especialidad.
Nivel 2: cuidados paliativos generales	Pediatras de UCIP, neonatólogos, neuropediatras, oncólogos infantiles, etc. Cuidados compartidos	Control de síntomas, implicación en la toma de decisiones, atención al final de la vida.	Asesoramiento del pediatra en el enfoque terapéutico y facilitación de la toma de decisiones difíciles. El paciente permanece a cargo del pediatra general o pediatra de especialidad.
Nivel 3. Cuidados paliativos específicos	Pediatras dedicados exclusivamente 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 se pasa a cargo de la UCPP. Se mantienen las intervenciones del pediatra general y de los pediatras de las especialidades necesarias.

Fuente: Pediatría Integral. Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria (SEPEAP) [Internet]. [citado 1 de mayo de 2019]. Disponible en: <https://www.pediatriaintegral.es/>

8.6 Anexo VI

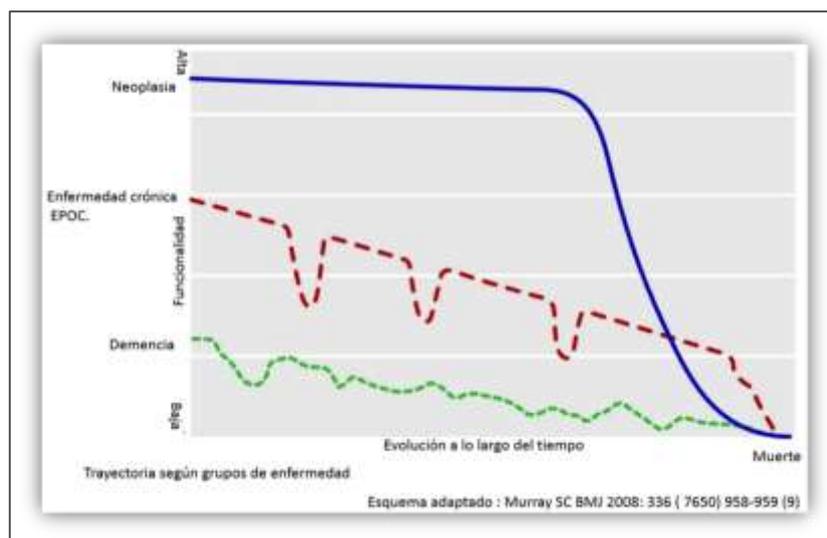
Figura 3. Punto de inflexión en la evolución del niño crítico



Fuente: García-Salido A, Santos-Herranz P, Puertas-Martín V, García-Teresa MÁ, Martino-Alba R, Serrano-González A. Estudio retrospectivo de pacientes derivados de cuidados intensivos pediátricos a cuidados paliativos: por qué y para qué. An Pediatr [Internet]. enero de 2018 [citado 18 de abril de 2019];88(1):3-11. Disponible en: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1695403316303125>

8.7 Anexo VII

Figura 4. Punto de inflexión en el cáncer



Fuente: Teggi D. Unexpected death in ill old age: An analysis of disadvantaged dying in the English old population. Soc Sci Med [Internet]. noviembre de 2018 [citado 1 de mayo de 2019];217:112-20. Disponible en: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0277953618305446>

8.8 Anexo VIII

Figura 5. Cronograma de los distintos tipos de LTSV en función del momento en que ésta se aplique

