

# URGENCIAS EN CUIDADOS PALIATIVOS PEDIÁTRICOS

**Autor: M<sup>a</sup> Teresa Alonso Salas**

## GENERALIDADES

Las urgencias en niños en Cuidados Paliativos requieren una atención inmediata y exquisita. Aunque no siempre impliquen riesgo vital, amenazan a corto plazo el equilibrio del niño y su familia y el cuidado que éste necesita.

Podría pensarse que en Cuidados Paliativos Pediátricos (CPP) no tiene sentido consultar y actuar con carácter de urgencia. No es cierto, las emergencias existen y hay que afrontarlas como en cualquier otra fase de la vida.

Los niños en cuidados paliativos padecen una enfermedad grave y limitante, presentan una gran fragilidad y son dependientes en muchas ocasiones de dispositivos de soporte, siendo más probable entonces que aparezcan situaciones de emergencia, con riesgo vital y que ocasionen síntomas importantes que son precisos controlar.

Estar en un programa de cuidados paliativos, no es sinónimo a ausencia de tratamientos para el control de síntomas que produzcan disconfort al paciente, ni a limitación de tratamientos de cualquier proceso intercurrente.

Siempre que exista una crisis de necesidad, es preciso identificarla, diagnosticar la causa, si es tratable hacerlo, y si no lo es, siempre intentar controlar los síntomas y acompañar. No solo aparecen emergencias físicas en estos pacientes, sino crisis de necesidades que comprenden aspectos psicoemocionales, espirituales o sociofamiliares del propio paciente y de su familia (Tabla 1)

NECESIDADES PSICOEMOCIONALES O ESPIRITUALES	NECESIDADES SOCIALES O FAMILIARES	PROBLEMAS FÍSICOS
Demanda imperiosa de información o ayuda ante una crisis de angustia o pánico, expresión emocional brusca e intensa (de ira, rabia, tristeza, ideas suicidas...)	Claudicación familiar (cansancio del cuidador)	Dolor Disnea Compresión Medular Hemorragias Hipertensión intracraneal Retención urinaria Síndrome vena cava superior Problemas con dispositivos de soporte, fallo del respirador, válvula de derivación...)

**Tabla 1.** Problemas y necesidades que requieren asistencia urgente en CPP

En general, los padres/cuidadores de los niños en cuidados paliativos están acostumbrados a manejar situaciones complejas, y suelen conocer muy bien los dispositivos y sus posibles complicaciones. Es por ello que se hace imprescindible en cualquier situación de urgencias hablar con ellos para conocer la situación, saber qué les preocupa y por qué han acudido a Urgencias. La mayoría de las veces van a identificar por qué se encuentran peor, o con qué puede estar relacionado el síntoma guía, si le ha ocurrido más veces, a qué se ha debido y cómo se ha resuelto. En niños con discapacidad cognitiva son los padres también quienes nos van a indicar si tiene dolor y de qué intensidad, y qué se lo ha precipitado.

Es preciso identificar la posible claudicación de los padres y/o cuidadores que es una emergencia en sí misma, entre otras cosas porque son necesarios para cuidar al niño.

Los niños en CP pueden presentar situaciones de urgencias durante cualquier fase de su enfermedad y también en situación de fin de vida: porque se haya precipitado la clínica de forma aguda, porque aparezca algún síntoma inesperado para el que no estaban preparados, por necesidad de solicitar ayuda ante su impotencia para evitar el fallecimiento, por negación del pronóstico, o por decisión de la familia de forma programada o no.

Por ser tratadas en otros capítulos, no se abordarán en éste el dolor, la disnea y las urgencias psicoemocionales y sociales. En este capítulo se tratarán :

- Hemorragia masiva
- Compresión medular
- Obstrucción intestinal
- Síndrome de vena cava superior
- Urgencias en portadores de válvula de derivación ventriculoperitoneal

## PRINCIPIOS EN URGENCIAS

- **Circuito especial de paciente frágil:** asegurar atención preferente en triaje así como asistencia médica precoz para minimizar tiempo de espera
- **Valoración del Triángulo de Evaluación Pediátrica**
- **Priorizar necesidades**
- **Anamnesis rápida de Urgencias:**

### *SAMPLE:*

- Síntomas guía
- Alergias
- Medicación que toma habitualmente, últimas dosis, cambios, tolerancia
- Antecedentes Personales: Enfermedad basal y problemas frecuentes y recientes
- Alimentación, última ingesta (Last Intake), tolerancia
- Evento con que lo relaciona (cambios en la alimentación o medicación, ambiente epidemiológico familiar, exposición a factores desequilibrantes)

Esta guía de anamnesis rápida orienta hacia lo que no se debe olvidar, escuchar a los padres es clave y atender a los cambios respecto a su situación basal del niño.

- **Exploración física exhaustiva:** la sintomatología de estos niños en situación paliativa, puede ser muy inespecífica por lo que es imprescindible realizar una exploración física rigurosa, completa y exhaustiva. Es posible que se piense que es adecuado restringir la exploración a las áreas relacionadas con el síntoma guía, especialmente en un niño en general dolorido, o al que

cuesta mover y desvestir sometido a muchas exploraciones. Sin embargo, la exploración es difícil y saber qué le pasa exactamente también, especialmente en los que sufren discapacidad cognitiva, siendo un reto incluso valorar qué le duele y con qué intensidad.

Es especialmente importante valorar todos los aspectos, porque muchos de los síntomas pueden ser muy inespecíficos. Pueden aparecer vómitos por ejemplo por una reagudización respiratoria o por dolor, o irritabilidad por múltiples causas: lesión en la piel, fractura patológica, crisis disautonómica, reflujo gastroesofágico, retención urinaria, estreñimiento o absceso odontógeno...

- **Si el niño presenta un síntoma no controlado es una urgencia resolverlo**, en la medida de lo posible y debe ser una prioridad, en el lugar en que la familia desee y valorando siempre la proporcionalidad del tratamiento.
- **Consultar informe de Planificación de Cuidados Paliativos y Objetivo Terapéutico.**
- Mantener una **visión amplia**, tanto para considerar la etiología como para plantear posibles tratamientos.
- **Preguntar por adherencia terapéutica**, revisar medicación actual y cambios recientes en la medicación, dosis y vía de administración, para descartar posible error que justifique la aparición de sintomatología. Tener en cuenta la posible aparición de efectos adversos y colaterales e interacciones entre los medicamentos.
- **Evitar pruebas complementarias** que no sean imprescindibles. Se deberán hacer sólo si pueden aportar un cambio al plan terapéutico.
- Además del tratamiento sintomático; se debe **realizar un abordaje etiológico** y un tratamiento dirigido a la causa, siempre que esto sea posible y proporcionado.
- **Las medidas no farmacológicas son una alternativa necesaria** y adyuvante en la mayoría de las ocasiones, y más en cuidados paliativos. Es importante favorecer un ambiente tranquilo y permitir el acompañamiento de los padres y/o cuidadores.
- **En caso de indicar algún fármaco, deben conocerse sus interacciones** con el tratamiento del paciente y sus posibles efectos adversos.
- **Explorar las necesidades psicoemocionales, sociofamiliares o espirituales**, tanto del niño como de la familia, e identificar posibles situaciones de crisis que no suelen ser evidentes y pueden enmascarse con sobrevaloración de síntomas físicos.
- **Consensuar decisiones no urgentes con sus médicos especialistas de referencia.**
- **Consensuar ingreso hospitalario.** La mayoría de las situaciones pueden ser manejadas de forma ambulatoria por la familia. Se cursará ingreso si no es posible el control del síntoma de forma ambulatoria, si se encuentra en fase de adaptación de un nuevo tratamiento o dispositivo, o en cualquier caso si la familia muestra su preferencia de estar en el hospital o no es capaz de asumir el cuidado en domicilio (claudicación familiar, preocupación o inseguridad para seguir tratamiento en casa, falta de control de un nuevo síntoma o situación...). La claudicación familiar es una indicación de ingreso urgente. Se valorará también el ingreso si el equipo de cuidados paliativos pediátricos del niño no dispone de recursos suficientes para realizar soporte en domicilio en el momento agudo, o no es factible o suficiente la red de apoyo con los equipos de cuidados paliativos de adultos o atención primaria.

## HEMORRAGIA

La hemorragia grave se produce por la pérdida masiva de sangre en un período breve de tiempo, amenazando la vida del paciente. Puede preceder a la muerte del paciente en un 5-6 % de los casos. El origen del sangrado puede ser de grandes vasos superficiales o de órganos internos en forma de hemoptisis, hematemesis, hematoquecia, melenas, hematuria o metrorragia.

Puede producirse en situación de trombocitopenia o de coagulopatía, pero también por lesiones cutáneas, mucosas o viscerales que predispongan al sangrado, por fármacos (corticoides, heparina, antiagregantes o anticoagulantes), infecciones pulmonares (aspergilosis), bronquiectasias, varices esofágicas, úlceras gástricas, etc.

El equipo asistencial debe identificar previamente el riesgo de sangrado del niño e instruir a la familia acerca de la actuación en esas situaciones, especificando las medidas en el plan anticipado de cuidados.

Algunos autores proponen dejar en el domicilio un “kit de hemorragias”: material y fármacos proporcionados a la familia para que puedan actuar en caso de una hemorragia, si se trata de algo previsible mientras acude a su domicilio el equipo de cuidados paliativos o los servicios de emergencias.

El “kit de hemorragia” debe constar de:

- Paños o toallas oscuras
- Ampollas de adrenalina
- Ampollas de ácido tranexámico
- Ampollas de midazolam

El tratamiento del sangrado no masivo debe seguir la buena práctica en cuidados paliativos: ¿necesita un tratamiento?, en ese caso, ¿cuál sería el menos invasivo y más fácil de administrar y al mismo tiempo aceptable por el niño y la familia?

### Medidas no farmacológicas

- Utilizar toallas o paños de color oscuro, para enmascarar la sangre e intentar disminuir la ansiedad del paciente y los observadores.
- Cambiar la ropa y lavar al niño.
- En los casos de sangrado respiratorio: posición en decúbito lateral sobre el lado que sangra, si se conoce, para evitar el paso al otro pulmón. Si no, semisentado con la cabeza hacia delante.
- Taponamiento en caso de hemorragia nasal, vaginal o rectal.
- Tener disponible oxígeno a demanda. Disponibilidad absoluta del personal sanitario con actitud tranquilizadora.
- Informar a los familiares del riesgo vital del paciente. Explicar los síntomas que pueden aparecer (estertores, disnea, agitación, apneas, etc.).

### Medidas farmacológicas

Una hemorragia puede ser muy desagradable en cualquier momento, pero especialmente en situación de fin de vida. Por este motivo está indicado transfundir plaquetas si existe sangrado y trombocitopenia, pero además es posible ayudar con otros métodos tópicos y sistémicos (Tabla 2).

La hemoptisis masiva puede conducir al fallecimiento por asfixia en poco tiempo. Además de las medidas de confort, según la cantidad de sangrado y el estrés que genere en el paciente, puede ser necesario aplicar una sedación paliativa de urgencia.

MEDIDAS LOCALES	MEDIDAS SISTÉMICAS
Taponamiento directo	Vitamina K (oral, sc o iv)
Taponamiento con vasoconstrictor (adrenalina)	Desmopresina
Hemostáticos	Octeótrido
Ácido Tranexámico	Ácido tranexámico
Sucralfato	Ácido E-aminocaproico
Sellantes de fibrina	<b>Transfusiones</b>
Intervencionismo	Plaquetas
Cauterización con Nitrato de Plata	Plasma
Radiología intervencionista	Factores de coagulación
Radioterapia	Concentrado de hematíes

**Tabla 2.** Medidas locales y sistémicas en caso de sangrado

La decisión de transfundir puede ser difícil en niños en cuidados paliativos y va a depender de la causa (si es reversible o no), de la fase de la enfermedad, de la necesidad de controlar un síntoma limitante o desagradable, o incluso de la posibilidad de facilitar el cumplimiento de un deseo en la fase final de la vida (hacer un viaje, visitara un ser querido, pasar un día especial). Sin embargo, las transfusiones de plaquetas van a estar justificadas siempre que permitan controlar un sangrado que ocasiona en sí mismo miedo y malestar. Aunque en general se considera adecuado transfundir cuando la cifra descienda de 10000/ $\mu$ L, en cuidados paliativos la indicación vendrá determinada por la presencia del síntoma, que puede presentarse con cifras mayores si tiene lesiones en la piel (ej. grandes tumores sangrantes) o en las mucosas, que puedan generar sangrado con más facilidad, o no presentarse con cifras menores. En muchas ocasiones se transfundirá ante la sospecha y la clínica sin conocer la cifra a priori.

## COMPRESIÓN MEDULAR

La compresión de la médula espinal o de las raíces espinales es una emergencia, porque la intervención precoz puede evitar la aparición de secuelas neurológicas graves y la calidad de vida posterior del paciente. Puede aparecer en el 3-5% de los niños con cáncer, pero no es la única causa: en niños en Cuidados Paliativos en los que la osteoporosis es tan frecuente, incluso en ausencia de traumatismo de alta energía podría haber fracturas vertebrales con desplazamiento que condicione compresión medular.

### Localización y Causas

- Intramedular: tumores espinales primarios.
- Extramedular:
  - Intradural: diseminación tumoral subaracnoidea
  - Extradural: lo más frecuente
    - Por extensión tumoral directa de lesiones vertebrales: sarcoma Ewing, osteosarcoma...
    - Metástasis vertebrales: linfomas, neuroblastoma...
    - Extensión al espacio epidural de un tumor paravertebral a través de los agujeros de conjunción: rhabdomyosarcoma, neuroblastoma...
    - Fractura vertebral con desplazamiento hacia canal medular, con o sin traumatismo.
    - Compresión por hematoma por traumatismo o discrasia sanguínea.
    - Infecciones: osteomielitis, discitis, abscesos epidurales...

### Síntomas

- Dolor local o radicular: aumenta con decúbito supino y maniobras de Valsalva.
- Déficit motor: debilidad muscular, pérdida de fuerza, parálisis.
- Déficit sensitivos por debajo de la lesión: la sensibilidad posicional y vibratoria se alteran antes que la térmica y la dolorosa.
- Alteraciones esfinterianas: retraso en la micción, polaquiuria, pérdida de control de esfínteres, estreñimiento...
- Asintomático (3%).

## Diagnóstico

Ante la sospecha clínica es necesaria la coordinación con Radiología para valorar prueba diagnóstica y tiempo posible de realización:

- La Resonancia Magnética es la prueba de elección
- En algún caso puede ser de utilidad la Tomografía Computarizada
- En caso de aplastamiento de los agujeros de conjunción la Radiología convencional puede ser diagnóstica.
- Si se trata de una situación previsible puede no ser necesaria ninguna prueba diagnóstica.

## Tratamiento

1. Iniciar tratamiento con dexametasona inmediatamente ante la sospecha clínica: en bolo inicial de 1-2 mg/kg, seguido de 0,25-0,5 mg/kg/dosis, cada 4-6 horas durante 48h con descenso progresivo posterior. Asociar omeprazol
2. Reposo e inmovilización
3. Radioterapia: tumor radiosensible y en fase avanzada de la enfermedad
4. Neurocirugía: puede ser necesaria una laminectomía descompresiva.
5. Es preciso evitar e identificar la retención urinaria con sondaje intermitente o permanente si es necesario.
6. Tratamiento precoz de intestino neurógeno.
7. Extremar cuidados higiénicos ante la ausencia de control de esfínter anal.
8. Proporcionar elementos de movilización, movimientos pasivos de extremidades, cambios posturales, atender y prevenir las posibles lesiones en piel por ausencia de sensibilidad.
9. Tratamiento del dolor
10. Identificar y tratar la posible aparición de dolor neuropático.
11. Valorar disautonomía en síndromes de lesión medular alta.
12. Valorar inicio precoz de rehabilitación con objetivos funcionales y de adquisición de autonomía en caso de que sea posible.
13. Apoyo psicológico

14. En situación de últimos días de vida se priorizarán las medidas de confort, con tratamiento médico conservador.

La toma de decisión sobre el manejo adecuado puede ser difícil en caso de incertidumbre sobre la esperanza de vida, y la posibilidad de aumento de sufrimiento. Siempre debe ser consensuada con los especialistas implicados, el niño y su familia, valorando riesgo/beneficio y el sufrimiento que puede producir la compresión medular.

## OBSTRUCCIÓN INTESTINAL

Consiste en la detención completa del contenido digestivo en algún punto del tracto digestivo

Las causas más frecuentes:

a. Compresión intestinal

- Causa tumoral: La obstrucción intestinal maligna es frecuente en el cáncer pélvico e intestinal. Es una complicación habitual en muchos de los cánceres de adultos, pero infrecuente en los niños.
- Visceromegalia

b. Hipomotilidad intestinal

- Fecaloma
- Bridas postquirúrgicas
- Fibrosis postradioterápica
- Fármacos: opioides, corticoides

### Síntomas

Los síntomas de la obstrucción intestinal son: náuseas, vómitos, dolor abdominal, distensión abdominal, incapacidad para la tolerancia oral y ausencia de eliminación de gases y deposiciones. En ocasiones puede haber eliminación de heces posterior a la obstrucción, en ocasiones incluso diarreica por irritabilidad peritoneal.

### Diagnóstico

El diagnóstico de una obstrucción intestinal es clínico y una radiografía simple de abdomen confirmatoria. Si se plantea la posibilidad de intervención quirúrgica, puede precisar otros estudios de imagen que faciliten la intervención.

### Tratamiento no farmacológico

Serán medidas destinadas a mejorar el dolor, la distensión abdominal y la compresión de órganos:

- Posición semiincorporada.

- Sonda nasogástrica evacuadora.
- Enemas de limpieza si la causa es un fecaloma o éste es el favorecedor del empeoramiento de los síntomas.

### Tratamiento farmacológico

Los pacientes con mecanismos fisiopatológicos funcionales es más probable que respondan a tratamiento médico.

En cualquier caso pueden ser de utilidad para control de síntomas:

- Hidratación parenteral, que puede mejorar las náuseas y los vómitos
  - Los pacientes que no presentan dolor cólico pueden beneficiarse del uso de metoclopramida que puede ayudar a aliviar una obstrucción parcial o funcional. Si aumenta el dolor o se hace cólico y en cualquier caso si no es efectivo se suspenderá.
  - Puede aliviar las náuseas y vómitos la asociación de:
    - Antieméticos: haloperidol, clorpromazina o levomepromazina
    - Agentes antiespasmódicos y antiseoretos: butilbromuro de hioscina o glicopirrolato
    - Corticoides
    - Inhibidores de la bomba de protones o antiH2 (ranitidina)
    - Octeótrido (análogo de la somatostatina) es otra alternativa que algunos autores consideran de primera línea como antisecretor en la obstrucción intestinal maligna.
- Es posible que en una obstrucción intestinal se presente hipo de muy difícil control por irritación del diafragma. Es un síntoma muy limitante que puede llegar a ser doloroso, e impedir la comunicación y el descanso. El fármaco de elección en ese caso es clorpromazina, que además produce efecto sedante y que es posible administrar en bolos o en infusión continua.

**Tabla 3.** Fármacos para tratamiento de obstrucción intestinal

FÁRMACOS	DOSIS	VÍA ADMÓN. / OBSERVACIONES
<b>Clorpromazina</b> (hipo) Off label	1-5 años: 500 mcg/kg c/4-6h (máx. 40 mg/día) 6-11 años: 10 mg c/8h (máx. 75 mg/día). 12-17 años: 25 mg c/8h Ajustar según respuesta.	IV
<b>Dexametasona</b>	0.1-0.25 mg/kg/dosis c/6h (máx. 4 mg/dosis) durante 3-5 días.	IV, SC
<b>Escopolamina</b> (Anti-ACh)	Neonato-2 años: ¼ parche c/72h. 3-9 años: ½ parche c/72h. 10-17 años o >40kg: 1 parche (1.5 mg) c/72h	Transdérmica (parche retroauricular)
<b>Haloperidol</b> (anti-D2)	0.01-0.02 mg/kg/dosis c/8h (máx. dosis inicio 0.5-1 mg)	VO, IV, SC
<b>Metoclopramida</b> (Anti-D2)	En >1 año: 0.1-0.2 mg/kg/dosis c/8h (máx. 10 mg/dosis)	VO, IV (bolo lento, al menos 3 min), SC
<b>Octreótide</b>	Neonato: Inicialmente 2-5 mcg/kg c/6-8h y luego ajustar según respuesta (máx. 7 mcg/kg c/4h). 1 mes-17 años: Inicialmente 1-2 mcg/kg c/4-6h y luego ajustar según respuesta (máx. 7 mcg/kg c/4h).	SC No se debe mantener más de 24-48 horas
	>1 mes: 1 mcg/kg/h (máx. 50 mcg/h)	Infusión continua: IV, SC
<b>Ondansetrón</b> (Anti-5HT)	0.15 mg/kg/dosis c/8h (máx. 8 mg/dosis)	VO, IV, SC

### Tratamiento quirúrgico

Es posible considerar tratamiento quirúrgico si se trata de una obstrucción a un único nivel, valorando el riesgo de la intervención que puede tener una alta morbilidad, mortalidad y alta posibilidad de re-obstrucción.

Si la obstrucción es alta y es posible el acceso endoscópico es una alternativa menos invasiva y por tanto mejor tolerada. En cualquier caso, si no se trata de una situación de final de vida, y no presenta otros síntomas de difícil control, es posible realizar ostomía de descompresión que garantice una buena calidad de vida.

## SÍNDROME DE VENA CAVA SUPERIOR

El síndrome de cava superior produce por oclusión parcial o completa del flujo sanguíneo desde la vena cava superior hasta la aurícula derecha, limitando el retorno venoso de cabeza, cuello y extremidades superiores. La dificultad para el retorno venoso desde la vena cava superior produce edema en esclavina, ingurgitación yugular, circulación colateral en tórax, cianosis, plétora facial, cefalea, disfonía y disnea

Puede ser de instauración insidiosa o brusca y en ocasiones es el primer síntoma tumoral. (Tabla 4)

La repercusión clínica depende en gran medida de la rapidez de instauración del cuadro, si ha sido progresiva se habrá formado un sistema de circulación colateral que puede reducir la gravedad de los síntomas. Sin embargo, aunque se trata de una situación infrecuente, la obstrucción súbita de la vena cava superior puede conllevar la aparición de edema cerebral y poner en peligro la vida del paciente.

**Tabla 4.** Causas de síndrome de vena cava superior

<b>TUMORALES</b>	<b>OTRAS CAUSAS SIN QUE EXISTA COMPRESIÓN EXTERNA DE LA CAVA</b>
Carcinoma pulmonar de células pequeñas Linfomas (LNH, LH), LLA (predominio estirpe T)  Con menor frecuencia los timomas, tumores de células germinales, sarcomas, metástasis mediastínicas, fibrosis mediastínica tumoral	Derivadas de trombosis de la vena cava superior secundaria a trastornos paraneoplásicos de la coagulación  Trombosis derivada de utilización de catéteres centrales de acceso vascular

### Diagnóstico

El diagnóstico es clínico y la radiografía de tórax es diagnóstica hasta en el 85% de los casos. Otros estudios de imagen determinarán la presencia de una masa compresiva en su caso.

La angiotomografía computarizada mostrará el defecto de repleción y su localización en caso de tratarse de un trombo.

La ecocardiografía y eco-doppler será de utilidad para valorar la extensión y repercusión hemodinámica del trombo.

### Tratamiento etiológico

Si la causa que ha originado la obstrucción es tratable:

- Fibrinólisis si trombosis relacionada con un catéter venoso central y valorar retirada del catéter.
- En caso de ausencia de respuesta sería posible tratamiento endovascular.
- Tratamiento quirúrgico del tumor/radioterapia/quimioterapia si tumor subsidiario

### Tratamiento no farmacológico

- Reposo absoluto y posición semiincorporada con elevación de la cabecera a 45°
- Oxigenoterapia y valoración de intubación si el niño fuese subsidiario a ello, valorando siempre el riesgo beneficio
- Mantener un ambiente tranquilo.
- Aire fresco en la cara.

### Tratamiento farmacológico

- Corticoterapia: metil-prednisolona IV a 40 mg/m<sup>2</sup>/día, repartida en 4 dosis .Los corticoides pueden disminuir el tamaño del tumor y de su componente inflamatorio. Si aún no está diagnosticado el tipo de tumor se debe consensuar con Oncología porque puede enmascarar el diagnóstico o retrasarlo, especialmente en el caso de los linfomas, muy sensibles al tratamiento con corticoides.
- Tratamiento de la disnea si existe: cloruro mórfico 0,05 mg/Kg vía oral, que se puede repetir cada 4 horas si precisa.
- Las benzodiazepinas pueden ser útiles tanto para el manejo de la disnea como de la ansiedad producida por el nuevo síntoma y/o el nuevo diagnóstico.
  - Midazolam para el control agudo.: 0,1-0,2 mg/Kg dosis según vía y tolerancia.
  - O benzodiazepinas de vida media más larga para ansiolisis mantenida: bromazepam 0,1 mg/kg/dosis cada 8 o 12 horas.

- Diuréticos: furosemida 0,5 mg/Kg/dosis. Usar con precaución porque pueden producir hemoconcentración y secundariamente aumentar el riesgo trombótico
- Sueroterapia
- Heparina de bajo peso molecular

## URGENCIAS POR DISFUNCIÓN DE VÁLVULA DE DERIVACIÓN VENTRICULOPERITONEAL

Las complicaciones en los niños portadores de válvula de derivación ventriculoperitoneal (VDVP) son frecuentes, estimándose que hasta el 80% de los pacientes portadores de VDVP presentará una disfunción valvular en los 10 años siguientes a la colocación de la misma, siendo siempre una emergencia porque puede ocasionar el fallecimiento del paciente.

La complicación más frecuente es obstrucción / malfunción. Otra complicación que puede presentarse es la infección de la válvula, siendo ésta más frecuente en los tres primeros meses tras su colocación.

### Síntomas

La clínica que produce la función inadecuada de la VDVP será en general la derivada de la hipertensión intracraneal, pero también la malfunción puede producir un colapso de los ventrículos por hiperdrenaje, que puede generar síntomas similares.

Dependiendo de la causa o el tipo de malfunción, los síntomas se presentarán de forma aguda o a lo largo de unos días.

- Cefaleas: matutina, despierta durante el sueño, recurrente, aparición súbita, unilateral, con síntomas acompañantes:
- Vómitos proyectivos
- Somnolencia
- Alteración del nivel de conciencia. Generalmente se produce una disminución progresiva del nivel de conciencia, pasando por bradipsiquia al principio si es un cuadro de instauración lenta, desorientación temporo-espacial, estupor y coma.
- Alteraciones del carácter

- Si la válvula se ha colocado por hidrocefalia secundaria a causa tumoral, podemos encontrarnos síntomas relacionados con el tumor como tinnitus o zumbido del oído, rigidez de nuca, dolor de espalda, diplopia, pérdida de visión, malestar general, déficits motores.
- En la exploración el niño estará postrado, habitualmente en posición antiálgica, con vómitos proyectivos y afectación grave del estado general. Si la instauración ha sido lenta en la funduscopia ocular se apreciará edema de papila, y en cualquier caso cambios debidos a mecanismos fisiológicos de adaptación para asegurar un adecuado aporte de oxígeno al cerebro mediante el aumento de la presión arterial que intenta superar la presión intracraneal.
- Triada de Cushing: bradicardia, hipertensión arterial y alteraciones respiratorias, como consecuencia del desplazamiento de estructuras cerebrales por aumento de presión intracraneal, son signos de enclavamiento y herniación inminente.
- La escala de valoración del riesgo de disfunción valvular de niños y adolescentes del Hospital San Joan de Deu de Barcelona puede ser de utilidad en Urgencias y valora la presencia de eritema, tumefacción o secreción en el trayecto valvular, cefalea, somnolencia, rigidez de nuca, ausencia de fiebre, vómitos, focalidad neurológica reciente, la edad mayor de 4 años como factor de riesgo y el tiempo transcurrido desde la última intervención menor igual a 2 años. En caso de infección de la válvula, además de los síntomas derivados de la obstrucción de la válvula el niño presentará signos de infección:
  - Fiebre, mal estado general, alteración del nivel de conciencia, eritema y/o dolor sobre el reservorio de la derivación, en trayecto o abdomen
  - En ocasiones, el motivo de consulta es dolor abdominal e irritación peritoneal debido a la infección de la punta del catéter intraperitoneal: distensión abdominal, abdomen doloroso, íleo paralítico, fiebre y vómitos. Puede llegar a producirse un absceso en la zona donde termina el catéter y el compromiso de asas intestinales.

## Diagnóstico radiológico

El estudio de imagen de elección para determinar en situación de urgencia el tamaño de los ventrículos es la tomografía computarizada.

Una ecografía abdominal será de utilidad para identificar la posibilidad de una colección anómala en la punta del catéter.

En caso de no ser diagnóstica la ecografía, la segunda opción, más limitada porque requiere mayor radiación, es la tomografía computarizada de abdomen

## Tratamiento

Es muy difícil controlar los síntomas de una hipertensión intracraneal debidos a progresión de un tumor o a la obstrucción de una VDVP, solo con tratamiento farmacológico.

Se recurrirá para el buen control de síntomas derivados de la hipertensión intracraneal al uso de:

- a. Medidas antiedema:
  - Posición semiincorporada o como el paciente se encuentre más comfortable.
  - Corticoides: Dexametasona: 1-2 mg/kg IV y posteriormente 0,25 mg/kg c/6 h. Asociar protector gástrico.
  - Suero salino hipertónico 3% : 5-10 ml/kg en perfusión IV en 30 minutos
  - Si náuseas o vómitos : Ondansetrón IV
- b. Medidas de confort
- c. Analgesia
- d. Tratamiento etiológico, si se considera proporcionado
  - Cambio valvular
  - Si infección: drenaje ventricular externo y tratamiento antibiótico.
- e. Tratamiento quirúrgico

La decisión de tratamiento quirúrgico se toma en muchas ocasiones en un contexto de incertidumbre y dependerá de la causa, si es reversible o no, o es paliable, en qué condiciones y por cuánto tiempo esperable.

- En general se colocará o cambiará en su caso una VDVP si la situación del paciente es reversible y se espera que pueda volver a su situación basal sin síntomas.
  - Si se trata de la progresión de un tumor intratable, el tratamiento quirúrgico puede no ser una decisión proporcionada al objetivo terapéutico.
- f. Sedación paliativa, si la cefalea o los vómitos no son controlables y se ha desestimado el tratamiento quirúrgico.

## BIBLIOGRAFÍA

- Albert RH. End-of-Life Care: Managing Common Symptoms Am Fam Physician. 2017;95(6):356-361
- Currow DC, Quinn S, Agar M, Fazekas B, Hardy J, Mc Caffrey N et al. Double-Blind, Placebo-Controlled, Randomized Trial of Octreotide in Malignant Bowel Obstruction. J Pain Symptom Manage 2015; 49(5):814-21
- Hanak BW, Bonow RH, Harris CA, Browd SR .Cerebrospinal Fluid Shunting Complications in Children. Pediatr Neurosurg 2017;52(6):381-400.
- Jassal SS, Ed. The Association of Paediatric Palliative Medicine (APPM) Master Formulary, 5th edition 2020. Disponible en:  
[https://www.appm.org.uk/\\_webedit/uploadedfiles/All%20Files/Event%20Resources/2020%20APPM%20Master%20Formulary%202020%20protected.pdf](https://www.appm.org.uk/_webedit/uploadedfiles/All%20Files/Event%20Resources/2020%20APPM%20Master%20Formulary%202020%20protected.pdf)
- Klein-Weigel PF ,Elitok S , Ruttloff A , Reinhold S , Nielitz J , Steindl J et al. Superior vena cava síndrome. Vasa 2020; 49(6):437-448
- Laval G, Marcelin-Benazech B, Guirimard F, Chauvenet L, Copel L, Durand A et al. Recommendations for bowel obstruction with peritoneal carcinomatosis. J Pain Symptom Manage 2014; 48(1):75-91.
- Masman, A.D., et al., Medication use during end-of-life care in a palliative care centre. Int J Clin Pharm, 2015. 37(5): p. 767-75.
- Muñoz-Santanach D, Trenchs Sainz de la Maza V, Candela Canto S, Luaces Cubells C. Escala clínica para el diagnóstico de disfunción de válvula ventriculoperitoneal en niños en el Servicio de Urgencias. An Pediatr. 2016;84(6):311-317
- Star A, Boland JW. Updates in palliative care – recent advancements in the pharmacological management of symptoms. Clinical Medicine 2018; 18 (1): 11–6
- Watson M, Campbell R, Vallath N, Ward S, Wells J. Oxford Handbook of Palliative Care. 3 ed. Oxford Medical Publications, 2019.