UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL

HOSPITAL DE PEDIATRÍA

CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI

"Experiencia de la Clínica de Cuidados Paliativos en los pacientes con cardiopatías congénitas en un Hospital Pediátrico de tercer nivel del año 2019-2023"

TESIS PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN PEDIATRÍA:

PRESENTA:

Dra. Ana Belén Juárez Valerio

TUTOR:

Dra. Alejandra Laura Nava Martínez

Médico Pediatra

Área de acompañamiento y Cuidados Paliativos

Correo electrónico alejandra.nava@imss.gob.mx

Ciudad de México, 2024

Universidad Nacional Autónoma de México
UNAM
Biblioteca Central
Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

GOBIERNO DE MÉXICO IMSS

DIRECCIÓN DE PRESTACIONES MÉDICAS
Unidad de Educación e Investigación
Coordinación de Investigación en Salud

Dictamen de Aprobado

Comité Local de Investigación en Salud **3603**.
HOSPITAL DE PEDIATRIA, CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI

Registro COFEPRIS **17 CI 09 015 042**
Registro CONBIOÉTICA **CONBIOETICA 09 CEI 032 2017121**

FECHA **Jueves, 27 de junio de 2024**

Doctor (a) Alejandra Laura Nava Martínez

P R E S E N T E

Tengo el agrado de notificarle, que el protocolo de investigación con título **"Experiencia de la Clínica de Cuidados Paliativos en los pacientes con cardiopatías congénitas en un Hospital Pediátrico de tercer nivel del año 2019-2023"** que sometió a consideración para evaluación de este Comité, de acuerdo con las recomendaciones de sus integrantes y de los revisores, cumple con la calidad metodológica y los requerimientos de ética y de investigación, por lo que el dictamen es **A P R O B A D O**:

Número de Registro Institucional
R-2024-3603-050

De acuerdo a la normativa vigente, deberá presentar en junio de cada año un informe de seguimiento técnico acerca del desarrollo del protocolo a su cargo. Este dictamen tiene vigencia de un año, por lo que en caso de ser necesario, requerirá solicitar la reaprobación del Comité de Ética en Investigación, al término de la vigencia del mismo.

ATENTAMENTE

Doctor (a) Rocío Cárdenas Navarrete
Presidente del Comité Local de Investigación en Salud No. 3603

Imprimir

2024 Felipe Carrillo PUERTO

ÍNDICE

Resumen……4

Antecedentes……..…..……6

Justificación…….….…17

Planteamiento del problema…….……....18

Pregunta de investigación…….…18

Hipótesis……...19

Objetivos…….……..19

Material y métodos…….…….....20

Variables……..21

Descripción general……...26

Análisis estadístico…… 27

Aspectos éticos y legales……..28

Resultados……...……29

Discusión…….....……35

Conclusiones……42

Bibliografía……...……43

Anexos……...……45

RESUMEN

TÍTULO: “Experiencia de la Clínica de Cuidados Paliativos en los pacientes con cardiopatías congénitas en un Hospital Pediátrico de tercer nivel del año 2019-2023”

ANTECEDENTES. Los cuidados paliativos son una propuesta para los pacientes con diagnóstico de una enfermedad potencialmente mortal, con el fin de mejorar su calidad de vida y la de sus cuidadores. Las cardiopatías congénitas se definen como la malformación del corazón, válvulas o vasos sanguíneos, y representan la principal malformación congénita a nivel mundial. Son un grupo muy heterogéneo, con una sobrevida y pronóstico muy variables. Se debe reconocer la importancia y justificación de la participación de los cuidados paliativos pediátricos en pacientes con cardiopatías congénitas graves, en las que los pacientes no son aptos para intervenciones terapéuticas, donde el tratamiento curativo ha fracasado, o cuyo pronóstico es incierto, sin olvidar hoy en día los Cuidados Paliativos se centran en la vida y no sólo en la muerte.

OBJETIVO. Describir la experiencia de la clínica de cuidados paliativos del Hospital de Pediatría del CMN Siglo XXI en la atención de los pacientes con cardiopatías congénitas, en el periodo de 2019 a 2023.

MATERIAL Y MÉTODOS. Se trata de un estudio retrospectivo, observacional, transversal y descriptivo, se recolectaron los datos a partir de la revisión de expedientes médicos de acuerdo a la base de datos de los pacientes incluidos en la clínica de cuidados paliativos que con diagnóstico de alguna cardiopatía congénita tratados en la UMAE Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI de enero de 2019 a diciembre de 2023.

RESULTADOS. Se incluyeron 23 pacientes, 15 de sexo masculino, 23 de femenino, con una mediana de edad 168 días, el 47.8% de los pacientes presentan comorbilidades, la principal comorbilidad es neurológica. Respecto a las características de las cardiopatías, de los pacientes incluidos, el 78.6% son cianógenas, el 69.57% son críticas, 65.22% de fisiología univentricular, el 17.39% cuentan con diagnóstico prenatal de cardiopatía congénita. El principal motivo de interconsulta fue falla y/o complicaciones del tratamiento quirúrgico en un 43.48%, el principal diagnóstico paliativo de ingreso fue enfermedad limitante para la vida en etapa inicial 52.17%. El 52.17% de los pacientes incluidos en la clínica se encontraban en cuidados intensivos. En las intervenciones de la clínica de cuidados paliativos se realizó control de síntomas, ayuda en la toma de decisiones de manera anticipada y medidas para el soporte familiar en todos los pacientes, las

limitaciones del esfuerzo terapéutico en el 73.91% de los pacientes y el asesoramiento para los cuidados en casa en el 39.13% de los casos. En el internamiento que se le realizó la inclusión el 39.13% de los pacientes se egresaron a domicilio.

CONCLUSIONES. Los pacientes incluidos en la clínica en su mayoría padecen cardiopatías cianógenas, críticas y de fisiología univentricular. La principal causa para solicitar la valoración por la Clínica de Cuidados Paliativos es la falla y/o complicaciones del tratamiento quirúrgico. La mayoría de los pacientes que se incluyen se encuentran en unidades de cuidados intensivos, bajo ventilación mecánica invasiva, sin soporte inotrópico y/o vasopresor. Las principales intervenciones por partes de la clínica de cuidados paliativos son control de síntomas, ayuda en la toma de decisiones de manera anticipada y medidas para el soporte familiar.

Palabras clave: Cuidados paliativos pediátricos, cardiopatías congénitas.

ANTECEDENTES

Introducción

Los cuidados paliativos (CP) de acuerdo a la Organización Mundial de la Salud (OMS) son una propuesta para los pacientes con diagnóstico de una enfermedad potencialmente mortal, con el fin de mejorar su calidad de vida y la de sus cuidadores. “Previenen y alivian el sufrimiento a través de la identificación temprana, la evaluación y el tratamiento correctos del dolor y otros problemas, sean de orden físico, psicosocial o espiritual” [1]. El objetivo de los cuidados paliativos va más allá de la muerte, ya que también se da atención a la familia durante el proceso de muerte y duelo. [1,2]

Desde el año 2000 la Academia Americana de Pediatría (AAP) propone un modelo de atención de cuidados paliativos para niños con condiciones potencialmente mortales o terminales. Aún existe mucho desconocimiento sobre los cuidados paliativos pediátricos (CPP), ideas erróneas sobre su práctica, desde hace varios años, se han establecido definiciones claras que nos permiten entender a qué tipo de patologías se les deben de ofrecer como una posibilidad a la familia, desde el diagnóstico o al momento de la falla de tratamiento curativo. [2,3]

Por lo que es importante tener en claro las definiciones de enfermedades y amenazantes para la vida.

- Enfermedades limitantes para la vida: no existe una esperanza de cura, es inevitable la muerte prematura. [2]
- Enfermedades amenazantes para la vida: condiciones potencialmente letales, pero existe un tratamiento curativo, aunque este puede fallar. [2]

Se han publicado diversas guías sobre los cuidados paliativos en pediatría, una de las principales guías que rigen a los CPP, es la publicada por la “Asociation for Children with Life-threatening of Terminal Conditions and their Families”, en la que clasifican en 4 grupos a los pacientes con enfermedades limitantes y amenazantes para la vida. [2]

- Categoría 1: patologías que son potencialmente mortales, existe la posibilidad de cura, aunque el tratamiento puede fallar. En este grupo el acompañamiento paliativo es necesario cuando el tratamiento falla o durante una crisis que amenaza la vida. [2]

- Categoría 2: patologías que condicionan una muerte prematura, en donde el tratamiento puede prolongar la vida y permitir que lleven a cabo actividades normales. [2]
- Categoría 3: patologías progresivas, en las que no existe el tratamiento curativo, aquí el tratamiento paliativo es la única opción, se puede prolongar por varios años. [2]
- Categoría 4: patologías irreversibles, pero no progresivas, en este grupo la discapacidad es tan severa que hace al paciente susceptible de complicaciones, con necesidad de atención médica compleja y tiene una alta probabilidad de presentar eventos abruptos que pongan en riesgo la vida, que condiciona una alta posibilidad de muerte prematura. [2]

Panorama de los cuidados paliativos en pediatría

Se estima que en el mundo 56.8 millones de personas necesitan cuidados paliativos, de los cuales el 7% son niños, aunque es un tema que ha cobrado importancia en los últimos años aún no se ha logrado su cobertura universal, especialmente en los paciente con bajos y medianos ingresos, en los pacientes de 0-19 años se calcula que el 97% viven en estos países. [4]

Algunas de las patologías que destacan en los niños que ameritan atención paliativa, son VIH/SIDA (29.6%), prematurez y trauma al nacimiento (17.7%), malformaciones congénitas (16.2%), neoplasias malignas (4.1%), leucemia (1.1%). [4]

Los inicios de los CP en México datan de 1972 en el Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición “Salvador Zubirán”, donde se inauguró la primera Unidad de Medicina del dolor, con el objetivo de atender a pacientes en estado terminal. Respecto a la población pediátrica aún queda mucho trabajo por hacer, en el 2007 se inauguró la primera unidad de CP en el Instituto Nacional de Pediatría, donde aproximadamente se atienden a 300 pacientes por año, donde las principales acciones que realizan son control del dolor, apoyo emocional del paciente y su entorno, evitan la obstinación terapéutica, seguimiento en casa por medio de visitas a domicilio y asistencia telefónica. [5]

En México no existen estudios que estimen la necesidad de cuidados paliativos en la población pediátrica. Dentro de los trabajos publicados sobre CPP en México se encuentra el realizado en el Hospital Infantil de México, dónde se realizó una revisión de sus

estadísticas de marzo de 2012 a febrero de 2013, de las consultas realizadas por parte del servicio de algología para el manejo del dolor, se realizaron 16.857 atenciones, de las cuales 30 correspondían a pacientes terminales, considerados como CP, se siguieron de manera subsecuente en 420 ocasiones, para control de síntomas hasta el desenlace final. De los 30 pacientes, el 87% tenía un diagnóstico oncológico, el 17% no oncológico, que representaban 5 pacientes, los diagnósticos fueron atresia de vías biliares, lupus eritematoso sistémico, diabetes insípida y trombosis mesentérica. [6]

Dentro de los avances que han tenido los CPP en México, el consejo de Salubridad General en el Diario Oficial de la Federación publicó en 2016, el *Acuerdo por el que se declara la obligatoriedad de los esquemas de manejo integral de cuidados paliativos*, donde se establecen los antecedentes, y las directrices para el manejo del paciente pediátrico que ameritan incorporar a los cuidados paliativos, como parte de su atención integral y como su derecho. [7]

Objetivos de los Cuidados Paliativos Pediátricos

En el modelo propuesto por la APP se establecen los principios que deben regir a los CPP. Uno de los principales puntos es el respeto de la dignidad de los pacientes y de la familia, acatar los deseos y las preferencias del niño y la familia respecto a su enfermedad, la realización de más estudios, la forma del seguimiento y el tratamiento, respetando los límites que ellos establezcan. Se les debe proporcionar atención de calidad y compasiva, no sólo se trata de aliviar el dolor y los síntomas físicos, se debe entender como un modelo integral, en el que cobra importancia la ayuda emocional y espiritual, prestando especial atención en los cuidadores principales, el acompañamiento no se limita al proceso de enfermedad, se debe extender al momento del desenlace final y el proceso de duelo. [2]

Una de las piedras angulares en los CPP es la identificación oportuna de los síntomas (dolor, náusea, vómitos, convulsiones) y su manejo, siendo el dolor el principal síntoma. El objetivo debe ser mantener al paciente asintomático o con el menor número de síntomas, con la finalidad de que pueda vivir en su casa, acudir a la escuela, mantener interacción con su familia, siempre priorizando los intereses del paciente sobre la familia y el personal de salud. [7,8]

El curso de las enfermedades que amenazan la vida, muchas veces es impredecible, oscilan en periodos de estabilidad con momentos de crisis, en el que alguno de manera

inevitable conduce a la muerte, se ha descrito que esta última fase de la enfermedad es complicado como médico iniciar pláticas con los padres sobre el inminente desenlace fatal del paciente, lo que se traduce en una mala aceptación del proceso de duelo tanto de los pacientes como de los familiares. El apoyo psicológico antes de la muerte de un hijo ayuda a los padres a hacer frente a la pérdida a largo plazo, por lo que las intervenciones de los médicos pueden afectar de manera positiva al proceso del duelo, preparando a los padres de manera anticipada para enfrentar el proceso de muerte. Se debe proporcionar la suficiente información a la familia sobre lo que se espera en cada punto del trayecto de la enfermedad. [9,10]

Los CPP han demostrado ser una opción que mejora la calidad de vida de los pacientes con enfermedades potencialmente fatales, y los resultados han sido mejores si se hace una inclusión temprana, ayuda a la disminución de la sintomatología (dolor, anorexia, náuseas, vómito), mejora la percepción del paciente y de la familia sobre la calidad de vida y bienestar. Es importante dejar en claro que el inicio de los CPP no excluyen el tratamiento curativo, las intervenciones se deben realizar en equipo, servicio tratante y servicio de paliativos, con el fin de atender las necesidades físicas, emocionales y espirituales del niño y de su familia. Aún es un tema que está en vías de consolidación, es fundamental fortalecer la educación respecto al tema en profesionales de la salud, desde el pregrado hasta el posgrado. Su divulgación se debe de extender al ámbito social, con la finalidad de acabar con las falsas ideas y prejuicios respecto al tema. [9,10]

Panorama de las cardiopatías congénitas

Las cardiopatías congénitas (CC) se definen como la malformación del corazón, válvulas o vasos sanguíneos, y representan la principal malformación congénita a nivel mundial. Son un grupo muy heterogéneo, con una sobrevida y pronóstico muy variables. En Estados Unidos se estima que la prevalencia al nacimiento es de 12.3 por cada 1000, a nivel mundial se estima una prevalencia de 8.224 por cada 1000 nacimientos. [11]

De acuerdo a la American Heart Association (AHA), las CC fueron la principal causa de muerte en pacientes con malformaciones congénitas, el 21.9% de los lactantes que murieron tenían algún defecto cardíaco. [11]

En México no existen datos unificados sobre la incidencia, prevalencia y mortalidad de las cardiopatías congénitas en la población pediátrica. Se estima que en nuestro país nacen aproximadamente 18-21 mil niños con algún tipo de malformación cardiaca. [12]

En nuestro hospital, se realizó el perfil epidemiológico de los pacientes evaluados por primera vez en la consulta externa de cardiología, en total se incluyeron 3892 pacientes, en los que se encontraron 4675 cardiopatías, de las cuales el 87% correspondían a cardiopatías acianógenas y 13% cianógenas. En primer grupo las 3 principales cardiopatías fueron persistencia del conducto arterioso (31.3%), comunicación interventricular (23.8%) y comunicación interauricular (15.2%); respecto a las acianógenas, la principal fue tetralogía de Fallot (2.4%), canal auriculoventricular (2.4%) y doble vía de salida de ventrículo derecho (1.9%). [13]

De acuerdo a los datos del Instituto Nacional de Pediatría de 2001 a 2011, evaluaron a 4.182 pacientes, de los cuales 3.684 (88%) pacientes presentaban cardiopatías acianógenas y 498 (12%) cianógenas. La cardiopatía más frecuente fue persistencia del conducto arterioso, la principal cardiopatía acianógena fue tetralogía de Fallot. [14]

En 2017 las CC fueron responsables de 261.247 muertes a nivel mundial, de las cuales el 69% fue en pacientes menores de 1 años de edad. En México de 2000-2015 fallecieron 51.490 menores de 1 año de edad, representando el 72.8% de las muertes registradas en niños y adultos. En el último año de registro (2015) presentaron una tasa de mortalidad de 217.3 por cada 100.000 nacidos vivos. [11,15]

Las principales 5 CC que se registraron en los certificados de defunción fueron:

1. Malformación congénita del corazón, no especificada (44 037, 62.3%)
2. Conducto arterioso permeable (3 603, 5.1%)
3. Tetralogía de Fallot (2 883, 4.1%)
4. Defectos del tabique ventricular (2 582, 3.6%)
5. Otras malformaciones congénitas del corazón, especificadas (1 760, 2.5%)

Los cuidados paliativos en las cardiopatías congénitas

La sobrevida de las CC ha mejorado en las últimas décadas principalmente en países desarrollados, con intervenciones médicas y quirúrgicas innovadoras. Las hospitalizaciones en los pacientes con CC son muy comunes, al menos un tercio requiere hospitalización en

algún momento de la infancia, en múltiples ocasiones dentro de una unidad de cuidados intensivos (UCI). Muchos de los pacientes con CC que mueren lo hacen en una UCI, bajo ventilación mecánica, soporte vasoactivo, medidas invasivas y reanimación cardiopulmonar. [11,16]

Se debe reconocer la importancia y justificación de la participación de los CPP en pacientes con CC graves en las que no son aptos para intervenciones terapéuticas, o donde el tratamiento curativo ha fracasado, en pacientes cuyo pronóstico es incierto, sin olvidar hoy en día los CPP se centran en la vida y no sólo en la muerte. [16,17]

A diferencia de los padecimientos oncológicos pediátricos donde la relación con los CPP está bien establecida, la inclusión como una opción más para los paciente con cardiopatías graves aún no se encuentra bien delimitada, existen antecedentes como en el síndrome de corazón izquierdo hipoplásico, padecimiento en el que muchas ocasiones se ofrecían únicamente medidas de confort, por la mortalidad cercana al 95% en el primer mes de vida. El desarrollo de cirugías que ayudan a la paliación de las cardiopatías congénitas críticas que ayudan a mejorar las tasas de mortalidad. [17]

Las cardiopatías congénitas críticas

Como ya se mencionó las CC son un grupo muy heterogéneo, al momento de hablar de cuidados paliativos para para este grupo de pacientes, cobra importancia considerar a las cardiopatías congénitas críticas ya que por su gravedad se deben considerar enfermedades potencialmente mortales, se reporta una mortalidad del 25% a 5 años de vida. Se consideran cardiopatías congénitas críticas aquellas que necesitan intervención quirúrgica o cateterismo en el periodo neonatal. [18,19]

El avance tecnológico ha permitido realizar diagnósticos de cardiopatías congénitas desde la etapa prenatal, lo que permiten mejorar la mortalidad y morbilidad de los pacientes, permitiendo planificación, con el nacimiento en lugares donde sean aptos para atender y trasladar de manera pronta a centros de referencias para atender este tipo de patologías. Se han reportado estudios de familias con diagnóstico prenatal de síndrome de corazón izquierdo hipoplásico, lo que permitió que se tomarán decisiones sobre el término de la gestación o no realizar intervenciones al momento del nacimiento, una creciente tendencia es a aceptar los procedimientos quirúrgicos con la mejoría del pronóstico. [18]

El asesoramiento multidisciplinario ayuda a tomar una mejor decisión a los padres de manera informada. Existen algunos escenarios clínicos donde se debe plantear la intervención de los CPP. [18]

- Cualquier CC con fisiología univentricular
- CC asociadas a un síndrome genético o comorbilidades
- Insuficiencia cardiaca sintomática o disfunción miocárdica significativa
- En los pacientes que se considera trasplante cardiaco como tratamiento
- Paciente donde existe controversia sobre la intervención apropiada o incertidumbre sobre el pronóstico.

Sin embargo la toma de decisiones se debe de individualizar con cada paciente, sus circunstancias familiares, el entorno de los cuidadores, el acceso a los centros de salud, siempre ponderando la mejor opción para el paciente. Los pacientes con CC, sobre todo complejas, tienen una presentación y evolución muy variable, por lo que la implementación de CPP desde el momento del diagnóstico ayuda a la toma de decisiones, la planificación anticipada de las medidas terapéuticas, encaminadas hacia a enviar al paciente a casa con las medidas necesarias, el manejo de síntomas, mejoría de la calidad de vida, o el apoyo anticipado de un proceso de duelo. [18, 19,20]

Uno de los principales ejes de los CPP es el manejo de los síntomas, que es fundamental para reducir la angustia y mejorar la calidad de vida. El manejo de síntomas se puede realizar de manera más intensa en fases de agudización o hacia el final de la vida. [19]

Estudios previos de Cuidados Paliativos en pacientes pediátricos con cardiopatías

Existen pocas publicaciones que hablan de la experiencia de los CPP en los pacientes con cardiopatías congénitas. Dentro de los que se destacan encontramos un estudio retrospectivo realizado en Francia, que incluye a pacientes referidos a 6 equipos de CPP con diagnósticos cardiológicos, se incluyeron un total de 18 pacientes. Se incluyeron variables como diagnóstico cardiológico, comorbilidades o síndromes asociados, diagnóstico prenatal, edad de referencia a paliativos, se realizaba un corte al 31 de diciembre del 2019 donde se establecía si el paciente estaba vivo o no, la razón por la que solicitaba la intervención de CPP. [21]

Algunas de las intervenciones que realizaron fueron:

- Cuidados en casa: anticipando las necesidades de medicamentos y necesidades en domicilio, capacitación de los cuidadores, seguimientos de los pacientes.
- Soporte a la familia: toma de decisiones anticipada, educación al paciente y la familia sobre los síntomas, apoyo psicológico y en el duelo, se tomaron en consideración intervenciones a hermanos, padres o abuelos.
- Control de síntomas: evaluación clínica y prescripción médica para control de síntomas, principalmente el dolor.
- Coordinación de la atención: trabajo multidisciplinario, comunicación entre personal de la salud, trabajadores sociales,…
- Apoyo al equipo de referencia: intervenciones dirigidas a la resolución de problemas éticos, de comunicación,

De los 18 pacientes incluidos, 6 tenían miocardiopatías, 5 con miocardiopatía dilatada y 1 con miocardiopatía; 12 cardiopatías congénitas, 1 paciente con defectos de septum atrial y ventricular asociado a síndrome de Edwards, 2 pacientes con canal auriculoventricular, 3 pacientes con ventrículo único, uno de estos paciente presentaba alteraciones en el retorno venoso y uno más con atresia pulmonar y comunicación interauricular, 1 paciente con hipoplasia de ventrículo izquierdo con conexión anómala total de venas pulmonares, 1 paciente con hipoplasia del ventrículo derecho con atresia pulmonar y comunicación interauricular, 2 pacientes con atresia pulmonar con comunicación interventricular, 1 paciente con transposición de grandes arterias, 1 paciente con defectos que ocasionan obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo. [21]

La mediana de edad de referencia a CPP fue de 4 meses de edad, para los pacientes con cardiopatías congénitas fue 9 meses y de 6 años de los pacientes con miocardiopatía. Dentro del grupo de cardiopatías congénitas 6 se diagnosticaron en la etapa prenatal, en ellos la mediana de referencia a la CPP fue 0.3 meses, en 2 de los casos el equipo de cuidados paliativos estuvo involucrado desde el nacimiento. La mediana de seguimiento fue de 3 meses, con rango desde 2 días hasta 12 meses, 4 de los pacientes que se refirieron de manera temprana tuvieron menos de 15 días de seguimiento. [21]

Los servicios que refirieron fueron cardiología, neonatología, cuidados intensivos pediátricos y obstetricia, con 10, 4, 3 y un paciente respectivamente. Las principales intervenciones que se realizaron por parte del equipo de CPP fueron soporte familiar (12/18), ayuda en las consideraciones éticas (11/18), cuidados en casa (9/18), soporte al equipo de referencia (4/18) y control de síntomas (3/18). [21]

En el estudio se encontró que existe una mayor probabilidad de derivar a CPP a pacientes que presentan comorbilidades, anomalías extracardíacas asociadas. Se observó una participación más temprana y derivación a cuidados paliativos cuando existe un diagnóstico prenatal, lo que permite acercarse a la familia de manera temprana ayudando a la toma de decisiones difíciles, evitando ese primer acercamiento en la etapa más crítica para la familia. Se sugiere que las inclusiones no se limiten a los pacientes con un mal pronóstico a corto plazo, los pacientes que tienen un mejor pronóstico pero con posibilidad de múltiples hospitalizaciones e intervenciones quirúrgicas, se pueden beneficiar de las intervenciones de los CPP. [21]

En el estudio en 14 pacientes se logró un seguimiento mayor a 1 mes, lo que puede limitar las acciones de los CPP, ya que existe evidencia que la duración del seguimiento influye en los resultados, por lo que las inclusiones tempranas ayudan a la mejora de la calidad de vida. Se llega a la conclusión sobre la necesidad del desarrollo de directrices en la práctica clínica, y el fortalecimiento de la investigación con el fin de fortalecer la colaboración de los CPP en los pacientes cardiópatas. [21]

En 2021 se publicó un estudio retrospectivo realizado en un solo centro de atención donde se evaluaron las condiciones de muerte en pacientes menores de 21 años de edad, con diagnósticos de cardiopatías en estado avanzado, considerando a pacientes con cardiopatías congénitas y miocardiopatías. Se dividieron 2 grupos a los pacientes, de acuerdo a la época en la que fallecieron, la primera del 1 de enero de 2007 al 31 de diciembre de 2009 y la segunda del 1 de julio de 2015 al 30 de junio de 2018. [22]

Los pacientes que fallecieron en el hospital se revisaron las condiciones 24 horas previas a su muerte, si se encontraban con ventilación mecánica, uso aminas, sedación, analgesia, relajantes musculares, estado de consciencia y alimentación enteral. [22]

Se compararon las 2 épocas, además de comparar a los pacientes que murieron en las unidades de cuidados intensivos con y sin consulta por parte de CPP. [22]

En el primer periodo se admitieron a 3409 con patologías cardiovasculares, de las cuales 110 fallecieron (3.2%), de estos 19 pacientes fueron atendidos por cuidados paliativos, que representan el 17% de los fallecimientos, de los pacientes que no tuvieron desenlace fatal 26 fueron referidos a cuidados paliativos, representado en 0.8%. En el segundo periodo se atendieron a 4032 pacientes, de los cuales 99 fallecieron (2.5%) con una inclusión a

cuidados paliativos del 58%, 57 pacientes, respectos a los pacientes que sobrevivieron 89 se refirieron a paliativos, que corresponde al 2.3%. [22]

En este estudio agruparon a los pacientes por grupos de cardiopatía, en ambos periodos el mayor número de paciente que fallecieron tenían cardiopatías congénitas de fisiología univentricular, la principal causa de muerte en ambos grupos fue la falla orgánica múltiple, la mayoría de las muertes ocurrieron en una unidad de cuidados intensivos. [22]

En las 24 horas previas a morir en los 2 grupos no se encontraron diferencias significativas en el porcentaje de pacientes con ventilación mecánica, uso de aminas, uso de medicamentos para analgesia y sedación, se encontró que en los pacientes del segundo grupo donde había una mayor inclusión a CPP había mayor proporción de pacientes conscientes y con alimentación previo a la muerte, con una menor necesidad de iniciar ventilación mecánica y aminas. [22]

Se observó que el segundo grupo tuvo mayor acceso a atención multidisciplinaria, acceso a atención espiritual, psicológica, psiquiátrica, y acceso a programas de acompañamiento psicosocial de los pacientes hospitalizados, además de que existían una anticipación sobre los deseos de reanimación. [22]

Las muertes de niños con cardiopatías en estado avanzados donde el pronóstico es malo a corto plazo, aún se reportan con altas tasas de intervenciones médicas invasivas, con muertes en unidades de cuidados intensivos pediátricos, con reanimación cardiopulmonar, donde el soporte invasivo supera las altas tasas de mortalidad. [22]

Percepción de los profesionales de la salud

A pesar de que existen ramas de la pediatría, como la oncología, que han aceptado a los CP como una opción para mejorar la calidad de vida, aún existen ramas que no lo consideran como una importante herramienta en el tratamiento de los pacientes. En 2016 se llevó a cabo un estudió en 19 centros médicos de Estados Unidos con el fin establecer el grado de los conocimientos acerca de cuidados paliativos de los cardiólogos pediatras y cirujanos cardiovasculares, se incluyeron un total de 155 participantes que cumplieron los criterios de inclusión, y que al menos contestaron el 50% de las preguntas, de los encuestados el 63% respondió tener disponibilidad de CP en su unidad. Se les preguntó sobre la participación de cuidados paliativos en CC asociadas alta morbilidad y mortalidad,

el 25% contestó que “nunca” o “rara vez” se involucraron a los CPP en el manejo de estos pacientes. Respecto al momento de la intervención de CP el 61% consideró que fue “demasiado tarde”, 39% lo consideró “apropiado” y nadie contestó que fue demasiado pronto. Se les preguntó sobre cuáles eran las principales barreras para la participación de los cuidados paliativos, el 56% respondió “Preocupación de que los padres piensen que se están rindiendo con su hijo”. El 96% dijo estar “fuertemente en desacuerdo” o “en desacuerdo respecto a la afirmación de que los CP solo se necesitan involucrar de manera activa cuando el paciente está muriendo. En este trabajó se concluyó que aunque el personal médico y quirúrgico que abordan a paciente con cardiopatías consideran que los CP son útiles, tienden a recurrir a ellos demasiado tarde, las principales barreras sobre la inclusión temprana son el envío de mensajes erróneos a los padres sobre el pronóstico de sus hijos. [23]

JUSTIFICACIÓN

En la actualidad aún existe mucha controversia y renuencia acerca de la inclusión de los cuidados paliativos como una opción más para los pacientes que tienen diagnósticos de enfermedades que amenazan su vida. Existe suficiente evidencia de los beneficios de su implementación, la mejora de la calidad de vida, el control de síntomas, el acompañamiento del paciente y de la familia en el proceso de la enfermedad, se ha demostrado que entre más temprano se realicen las inclusiones mayor es el beneficio, además de ayudar a limitar las medidas invasivas que no conducirán a la curación o mejoría del pronóstico de los pacientes. Es de igual importancia la concientización que el inicio de las acciones de los CP no se deben de limitar hacía los finales de vida.

Existen áreas de la pediatría que han incorporado ampliamente a los cuidados paliativos en su práctica clínica sin la estigmatización, como es el área oncológica. Sin embargo a nivel mundial y en nuestro medio, la implementación de los cuidados paliativos al área de las cardiopatías congénitas aún está en proceso de desarrollo y de aceptación, considerando que las cardiopatías congénitas son una de las principales causas de morbilidad y mortalidad en la población pediátrica y en esta UMAE, es de suma importancia la difusión del trabajo que se realiza en el clínica de cuidados paliativos con los pacientes con cardiopatías, considerando además que nuestra unidad es pionera en el tema a nivel nacional.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La incursión de los cuidados paliativos en la población pediátrica con cardiopatías congénitas aún es limitada, considerando que las cardiopatías congénitas son la principal malformación al nacimiento. Aún se desconocen las intervenciones que se pueden realizar para mejorar la calidad de vida de los pacientes y su familia, y que no solo se trata de realizar intervenciones hacia el final de vida, como aún muchos lo piensan. Es también importante empezar a establecer pautas que nos permitan como médicos pensar en cuál es el momento idóneo de plantear los cuidados paliativos como una posibilidad de tratamiento a los pacientes y su familia, cuando el tratamiento curativo no es posible, o hay una alta probabilidad de falla al tratamiento.

No existen estudios en México que hablen de la experiencia de los cuidados paliativos en pacientes con cardiopatías congénitas, considerando que nuestra unidad es de referencia para este tipo de padecimiento y es pionera en la implementación de cuidados paliativos, es de suma importante empezar a describir los resultados del trabajo que se realiza todos los días, para poder generar modelos que repliquen las intervenciones y que no sólo se limite al tercer nivel de atención.

Empezar a hacer un trabajo de concientización al personal de la salud que no está relacionado con el tema, con la mira de eliminar muchos de los tabús que aún existen sobre el tema.

PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Cuáles son los resultados de la Clínica de Cuidados Paliativos en los pacientes con cardiopatías congénitas del Hospital de Pediatría “Dr. Silvestre Frenk Freund”?

HIPÓTESIS

La mayor cantidad de pacientes que se incluyen en la clínica de cuidados paliativos se encuentran en las unidades de cuidados intensivos con medidas invasivas como soporte ventilatorio mecánica, apoyo inotrópico y/o vasopresor. Por lo que sólo se pueden realizar intervenciones hacía el final de la vida.

Las principales intervenciones de la clínica de cuidados paliativos son: establecimiento de decisiones anticipadas, limitación del esfuerzo terapéutico (no reanimación, la no progresión de medidas invasivas), acompañamiento de la familia, y control de síntomas.

OBJETIVOS

Principal: Describir la experiencia de la clínica de cuidados paliativos del Hospital de Pediatría del CMN Siglo XXI en la atención de los pacientes con cardiopatías congénitas, en el periodo de 2019 a 2023.

Específicos:

- Describir las características de los pacientes que se incluyen en la clínica de cuidados paliativos.
- Identificar el momento de la evolución de los pacientes en la que se decide la inclusión a la clínica de cuidados paliativos.
- Identificar las principales intervenciones realizadas en la clínica de cuidados paliativos.

MATERIAL Y MÈTODOS

- **Lugar**: el estudio se realizará en la UMAE Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI
- **Diseño**: se trata de un estudio retrospectivo, observacional, transversal y descriptivo.
- **Población de estudio:** se tomará una muestra no probabilística por conveniencia de pacientes menores de 18 años con cardiopatías congénitas incluidos en la clínica de cuidados paliativos de enero de 2019 a diciembre de 2023.
    - **Criterios de selección**
        - Paciente menores de 18 años de edad con cardiopatías congénitas que se hayan incluido en la Clínica de Cuidados Paliativos.
    - **Criterios de exclusión**
        - Pacientes con expediente incompleto
        - Pacientes con revocación del ingreso a la clínica

VARIABLES

Variable	Definición conceptual	Definición operativa	Tipo de variable	Unidad de medición
Sexo	Condición orgánica, masculina o femenina, de los animales y plantas	Condición orgánica de los pacientes registrada en el expediente	Cualitativa nominal dicotómica	-Masculino -Femenino
Edad	Tiempo que ha vivido una persona o ciertos animales o vegetales	Tiempo transcurrido desde el nacimiento hasta la fecha de inclusión a la clínica de cuidados paliativos	Cuantitativa continua	-Días -Meses -Años
Estado nutricional	Condición física que presenta una persona, como resultado del balance entre sus necesidades e ingesta de energía y nutrientes.	Estratificación de acuerdo al registro de peso y talla en el paciente al momento de la inclusión a la CPP. Para menores de 2 años: peso para la talla, para mayores de 2 años Índice de Masa Corporal	Cualitativa ordinal	-Desnutrición - Normal - Sobrepeso -Obesidad
Cardiopatía congénita	Malformación del corazón, válvulas o vasos sanguíneos	Malformación del corazón, válvulas o vasos sanguíneos, de acuerdo al diagnóstico registrado en el expediente por cardiología pediátrica	Cualitativa nominal	-Comunicación interauricular -Comunicación interventricular -Tetralogía de Fallot -Coartación aórtica -Interrupción de arco aórtico -Síndrome de ventrículo izquierdo hipoplasico -Atresia pulmonar con comunicación interventricular -Atresia pulmonar sin comunicación interventricular -Otros
Diagnóstico prenatal de la cardiopatía congénita	Cribado que permite la identificación de cardiopatías congénitas idealmente en la semana 18-22 de gestación	Pacientes que cuenten con diagnóstico prenatal, independientemente de la semana de gestación, de alguna cardiopatía congénita,	Cualitativa nominal	-Si -No

		de acuerdo al registro en el expediente		
Tipo de cardiopatía congénita	Clasificación de las cardiopatías congénitas para facilitar el abordaje de acuerdo a la presencia de cianosis	Clasificación de la cardiopatía de acuerdo al registro en el expediente por parte de cardiología, por la presencia de cianosis y del flujo pulmonar	Cualitativa nominal	-Acianógena -Cianógena
Cardiopatía congénita crítica	Son aquellas CC que necesitan intervención quirúrgica o cateterismo en el periodo neonatal	Se registraran los pacientes con CC que de acuerdo a la valoración por cardiología ameritan alguna intervención quirúrgica o cateterismo en el periodo neonatal, independientemente si se realizó o no.	Cualitativa nominal	-Si -No
Cardiopatías de fisiología univentricular	Malformación congénita no corregible en el sentido de conseguir una fisiología cardiovascular normal (una bomba ventricular sistémica y otra pulmonar por separado), por cualquier razón	Se registrará si la cardiopatía congénita se considera de fisiología univentricular de acuerdo a lo registrado en el expediente.	Cualitativa nominal	-Si -No
Cateterismo cardiaco	Es un procedimiento no quirúrgico que permite a los médicos diagnóstico y tratar enfermedades del músculo cardíaco, las válvulas o las arterias coronarias	Se registrará si los pacientes se sometieron en algún momento de su vida a cateterismo.	Cualitativa nominal	-Si -No
Tipo de cateterismo cardiaco	Las 2 principales modalidades de cateterismo son diagnóstico e intervencionista	Se obtendrá la información del tipo de procedimientos diagnósticos y las modalidades de cateterismo intervencionista, a los que se sometieron los pacientes de acuerdo al registro en el expediente	Cualitativa nominal	-Cateterismo diagnóstico -Colocación de Stent -Valvuloplastia -Angioplastia -Implantación de dispositivos oclusores

Cirugía cardiovascular	Procedimiento quirúrgico que se realiza en el músculo cardíaco, las válvulas, las arterias coronarias, aorta o arterias mayores conectadas al corazón	Se registraran si los pacientes que se sometieron a cirugía cardiovascular en algún momento de su vida.	Cualitativa nominal	-Si -No
Tipo de cirugía cardiovascular	Clasificación de los procedimientos quirúrgicos que se realizan en el músculo cardíaco, las válvulas, las arterias coronarias, aorta o arterias mayores conectadas al corazón	Procedimiento quirúrgico realizado al paciente de acuerdo al registro en la nota postquirúrgica	Cualitativa nominal	-Cierre de defecto auricular -Cierre de defecto ventricular -Fistula sistémico pulmonar -Cerclaje de la arteria pulmonar -Derivación cavo pulmonar -Otras
Comorbilidades	Presencia de dos o más trastornos o enfermedades que ocurren en la misma persona	Enfermedad crónica, síndrome, malformación presente en el paciente junto con la cardiopatía.	Cualitativa nominal	-Presente -Ausente.
Tipo de comorbilidad	Enfermedad que está presente junto a una patología principal	Enfermedad crónica, síndrome, malformación presente en el paciente durante la evolución o al momento de la inclusión a la clínica de cuidados paliativos.	Cualitativa nominal	-Genética -Neurológica -Respiratoria -Renal -Gastrointestinal -Otra.
Motivo de interconsulta a la clínica de cuidados paliativos	Causa de la búsqueda de asesoría de alguien con conocimiento y experiencia en un área particular	Establecer la causa principal por lo que se solicita la intervención de la clínica de cuidados palaitivos en el tratamiento de los pacientes, de acuerdo al registro en el expediente.	Cualitativa nominal	-Diagnóstico (s) con mal pronóstico para la vida y la función -Falta o complicaciones del tratamiento quirúrgico -Sin opción a tratamiento quirúrgico -Acompañamiento en el final de vida -Otro

Diagnóstico paliativo	Clasificación de las patologías potencialmente letales a las que se ofrecen CPP. Enfermedades limitantes y amenazantes para la vida	Establecer el diagnóstico paliativo de acuerdo a la valoración de la CPP.	Cualitativa nominal	-Enfermedad limitante para la vida en etapa inicial -Enfermedad limitante para la vida en etapa avanzada -Enfermedad limitante para la vida en etapa avanzada en etapa agónica o preagónica -Enfermedad amenazante para la vida -Enfermedad terminal en etapa preagónica o agónica
Estancia en cuidados intensivos	Permanencia en una instalación especial dentro de un hospital, donde se encuentran pacientes con condiciones graves que ponen en riesgo su vida y ameritan monitorización constante	Se identificará si los pacientes permanecieron en la UCIN o UTIP en el momento en el que se realizó la inclusión en la clínica de cuidados paliativos	Cualitativa nominal	-UCIN -UTIP
Tiempo de estancia en cuidados intensivos	Tiempo transcurrido en una unidad de cuidados intensivos pediátricos o neonatales	Se tomarán los días transcurridos en UCIN o UTIP durante su hospitalización	Cuantitativa discontinua	-Días
Ventilación mecánica	Es un tratamiento de soporte vital, que suple la función respiratoria del paciente o le asiste para que pueda llevarla a cabo	Pacientes que se encuentran con soporte de ventilación mecánica al momento de su inclusión a la clínica de cuidados paliativos.	Cualitativa nominal	-Si -No
Uso de vasopresores e inotrópicos	Los vasopresores aumentan las resistencias vasculares sistémicas, presión arterial media. Los inotrópicos aumentan la contractilidad cardiaca, incremento del gasto cardíaco y presión arterial media.	Pacientes que se encontraban en manejo con cualquier vasopresor, inotrópico al momento de su inclusión a la clínica de cuidados paliativos.	Cualitativa nominal	-Si -No

Intervenciones por la clínica de cuidados paliativos	Acciones que ayudan a mejorar la calidad de vida de los pacientes y de sus familias cuando afrontan problemas de orden físico, psicológico, social o espiritual inherentes a una enfermedad potencialmente mortal.	Acciones realizadas por la clínica de cuidados paliativos con el fin de aliviar problemas físicos, psicológicos, sociales o espirituales al momento de su inclusión a la clínica de acuerdo a los registros.	Cualitativa nominal	-Control de síntomas -Soporte familiar -Limitación del esfuerzo terapéutico -Toma de decisiones de manera anticipada -Asesoramiento para cuidados en casa
Control de síntomas	Evaluación clínica y prescripción médica para control de síntomas	Intervenciones farmacológicas por parte del personal de cuidados paliativos para control de la sintomatología en los pacientes	Cualitativa nominal	-Disnea -Edema -Fatiga -Dolor -Otro
Sedación paliativa	Disminución deliberada del nivel de consciencia del enfermo, con el objetivo de evitar un sufrimiento insoportable causado por uno o más síntomas refractarios	Pacientes a los que se les administraron sedantes con la finalidad de aliviar síntomas refractarios de acuerdo a los registros	Cualitativa nominal	-Si -No
Estancia hospitalaria	Tiempo en el que un paciente utilizó un servicio ya sea de urgencias, hospitalización, cuidados intensivos.	Establecer el tiempo desde el ingreso hasta el egreso del paciente, en la hospitalización que se realizó la inclusión a la clínica de cuidados paliativos	Cuantitativa discontinua	-Días
Tipo de egreso	Registro de salida de la instalación hospitalaria de un paciente que haya ocupado una cama de hospitalización	Modalidad de egreso registrados en el expediente de los paciente en la hospitalización que se realizó la inclusión a la CPP	Cualitativa continua	-Domicilio -Otra institución -Defunción

DESCRIPCIÓN GENERAL DEL ESTUDIO

Se realizó un estudio retrospectivo, observacional, transversal y descriptivo, con la revisión de expedientes médicos de acuerdo a la base de datos de los pacientes incluidos en la clínica de cuidados paliativos que tenían diagnósticos de alguna cardiopatía congénita tratados en la UMAE Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI de enero de 2019 a diciembre de 2023.

Se presentó para su aprobación este protocolo de investigación a los Comités Locales de Ética e Investigación en Salud, una vez aprobado se realizaron las siguientes actividades.

1. De acuerdo a la base de datos de inclusión a la Clínica de Cuidados Paliativos, se seleccionaron a los pacientes con diagnósticos de cardiopatías congénitas.
2. Se realizó revisión de expedientes físicos y electrónicos se tomó la información para el llenado de la hoja de recolección de datos. Se registraran las variables de sexo, edad, peso, talla, estado nutricional.
3. Se recogió la información del diagnóstico de la cardiopatía congénita, si contaba con diagnóstico prenatal, clasificación de la cardiopatía, si es considerada crítica, de fisiología univentricular, si los pacientes se sometieron a intervenciones quirúrgicas o por cateterismo, el tipo de procedimiento, la presencia y tipo de comorbilidades.
4. Además se registró el motivo de la valoración por cuidados paliativos, al momento de la inclusión se revisará el diagnóstico paliativo, si el paciente ameritó manejo en esa hospitalización por UCIN o UTIP, el tiempo de estancia, manejo con apoyo de inotrópico y/o vasopresor, ventilación mecánica.
5. Se revisaron las intervenciones realizadas por la clínica de cuidados paliativos en cuanto a aspectos físicos, psicológicos, sociales y espirituales. Se registrará la sintomatología tratada farmacológicamente y si fue necesario el inicio de sedación paliativa. Finalmente se registró el tiempo de estancia hospitalaria, y el destino del egreso: a domicilio, otra institución o defunción.
6. Con los datos se realizó una base de datos en Excel.
7. Con la base de datos finalizada se realizó estadística descriptiva.

ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Estadística descriptiva:

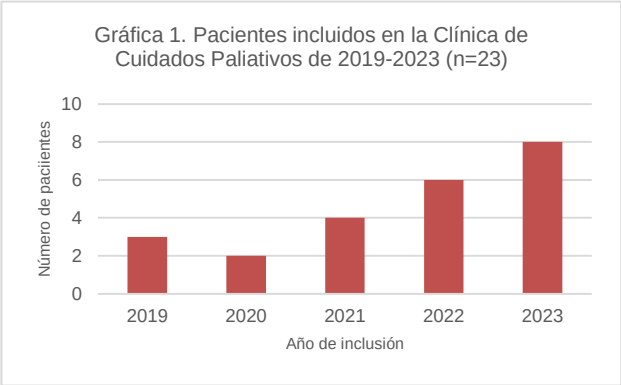
- Las variables cualitativas se realizarán frecuencias simples y porcentajes.
- Las variables cuantitativas se someterán a la prueba de Shapiro Wilk para la identificación de la distribución, en el caso de las paramétricas se realizarán promedios y desviación estándar; para las no paramétricas se realizará mediana, mínimos y máximos.

ASPECTOS ÉTICOS Y LEGALES

El protocolo fue sometido a evaluación y aprobación por parte del Comité Local de Investigación y ética de la UMAE Hospital de Pediatría, del Centro Médico Nacional Siglo XXI, del Instituto Mexicano del Seguro Social otorgándose número de registro R-2024-3603-050.

RESULTADOS

Se revisaron 26 expedientes físicos y electrónicos, de los cuáles se excluyeron 3, 2 al no contar con la información completa y 1 en el que se realizó la valoración inicial pero no se concluyó la inclusión por defunción del paciente. En este estudio se incluyeron un total de 23 pacientes atendidos en la Clínica de Cuidados Paliativos de enero de 2019 a diciembre de 2023, en la gráfica 1 se muestran las inclusiones por año.



Cuadro 1. Características demográficas de los pacientes (n=23)		
Variables		
Edad	Mediana	Valor mínimo y máximo
	168 días	4 días y 4573 días
	Frecuencia	Porcentaje (%)
Sexo		
· **Masculino**	15	65.22
· **Femenino**	8	34.78
Grupo etario		
· **Recién nacidos**	5	21.74
· **Lactantes**	13	56.52
· **Preescolares**	1	4.35
· **Escolares y adolescentes**	4	17.39
Estado de nutrición		
· **Desnutrición**	13	56.52
· **Normal**	10	43.48

En cuanto a las características demográficas se registró la edad, se decidió expresar en días por la variabilidad de la edad de los pacientes, tuvo una distribución no paramétrica, la mediana fue de 168 días (5 meses), la edad mínima de 4 días y la máxima de 4573 días (12 años 6 meses), se realizó la división por grupo etario, encontrando que el grupo más grande fue de lactantes (56.52%). Respecto al sexo se encontraron predominancia de masculino con el 65.22%. En la evaluación del estado nutricional no se encontraron pacientes con sobrepeso u obesidad, el 53.52% presentaban algún grado de desnutrición y el 43.48% tenían un estado nutricional normal.

En el cuadro 2 se muestran los diagnósticos cardiológicos de los pacientes incluidos en la clínica, se encontrón un espectro muy amplio de patología cardíaca, algunos de los pacientes con diagnósticos de más de 2 cardiopatías o malformaciones conjuntas. La cardiopatía con mayor número de pacientes fue la atresia pulmonar con comunicación interventricular con 3 pacientes, además se encontraron 3 pacientes con dextroisomerismos, sin embargo se reportaron de manera separada por la asociación con alteraciones diferentes de la arteria pulmonar (estenosis y atresia) y la asociación con canal

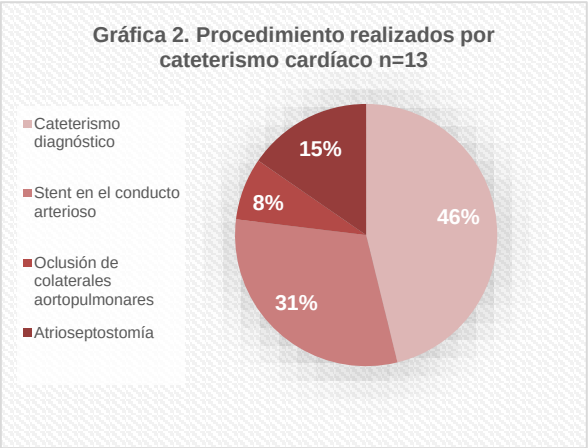
auriculoventricular desbalanceado. Se encontraron 2 pacientes con diagnósticos de síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico, canal auriculoventricular desbalanceado, atresia tricuspídea, doble arco aórtico y comunicación interventricular. El resto de diagnósticos de muestran en el cuadro 2.

Cuadro 2. Cardiopatías congénitas de los pacientes (n=23)		
Diagnóstico	Frecuencia	Porcentaje (%)
Conexión anómala parcial de venas pulmonares, comunicación interauricular	1	4.35
Comunicación interventricular	2	8.7
Tetralogía de Fallot	1	4.35
Doble arco aórtico	2	8.7
Interrupción del arco aórtico, estenosis subaórtica, hipoplasia aorta ascendente, comunicación interventricular	1	4.35
Atresia pulmonar con comunicación interventricular	3	13.04
Atresia pulmonar sin comunicación interventricular	1	4.35
Atresia tricuspídea	2	8.7
Dextroisomerismo y estenosis pulmonar	1	4.35
Dextroisomerismo y atresia pulmonar	1	4.35
Dextroisomerismo, canal auriculoventricular completo desbalanceado, atresia pulmonar con ramas pulmonares no confluentes	1	4.35
Canal auriculoventricular desbalanceado	2	8.7
Doble entrada a ventrículo único, hipoplasia del arco aórtico	1	4.35
Doble vía de salida del ventrículo derecho, hipoplasia del arco aórtico, atresia mitral	1	4.35
Criss-Cross, doble vía de salida del ventrículo derecho, comunicación interauricular	1	4.35
Síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico	2	8.7

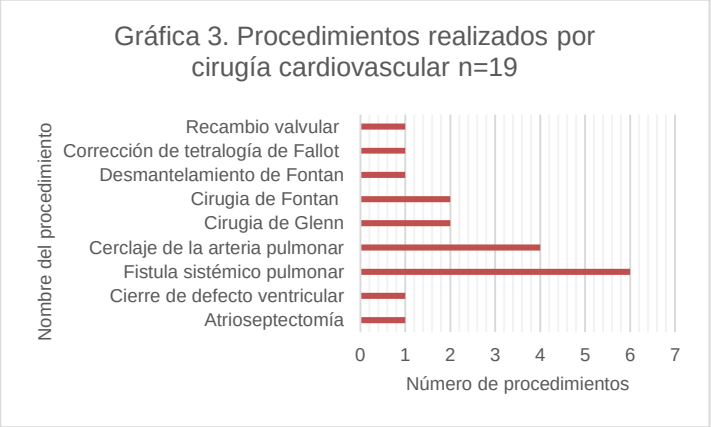
Se consideró importante conocer si existía diagnóstico prenatal de la cardiopatía, encontrando que únicamente 4 pacientes (17.39%) tenían el diagnóstico de cardiopatía congénita previo al nacimiento, solamente en uno de los casos estaba bien establecido en el expediente que el diagnóstico prenatal correspondía al diagnóstico posnatal, de los otros 3 casos no fue posible establecer esta concordación por la falta de información.

Respecto a las características de las cardiopatías en los pacientes se incluyeron 3 variables que estuvieran asociadas con la gravedad y el pronóstico, se incluyó la clasificación de la cardiopatía de acuerdo a la presencia de cianosis, si es considerada crítica y de fisiología univentricular. Se encontró que de los 23 pacientes incluidos, 18 (78.26%) tenían una cardiopatía cianógena, en 16 de los pacientes una cardiopatía crítica (69.57%) y 15 niños (65.22%) presentaban cardiopatías de fisiología univentricular.

Se incluyeron variables sobre la realización de procedimientos (cateterismo cardíaco y cirugía cardiovascular) a los pacientes que se incluyeron en la clínica de cuidados paliativos en algún momento de su vida. Los hallazgos fueron que se realizó al menos un cateterismo cardiaco en 8 pacientes (34.78%), en algunos pacientes se realizaron más de un procedimiento, por lo que en total se registraron 13 procedimientos en los pacientes, el procedimiento más frecuente fue el cateterismo diagnóstico del cual se realizaron 6, en segundo lugar se encontró la colocación de stent en el conducto arterioso con 4 procedimientos, se realizaron 2 atrioseptostomías y una oclusión de colaterales aorto-pulmonares, ver gráfica 2.



De los 23 pacientes incluidos en el estudio, 12 (52.17%) se sometieron a por lo menos a un procedimiento quirúrgico cardiovascular, con un total de 19 cirugías. Los principales procedimientos registrados fueron fístula sistémico pulmonar (31.58 %) y cerclaje de la arteria pulmonar (21.05%), la información completa se observa en la gráfica 3.



En 11 de los pacientes (47.8%) existían comorbilidades, se agruparon en diversas categorías de acuerdo a sistemas, algunos de los pacientes presentaban múltiples sistemas afectados. De la totalidad de los pacientes con comorbilidades, el 18.18% (2) presentaban comorbilidad cardíaca, en esta variable se consideró la presencia de arritmias. La principal comorbilidad fue la neurológica con el 63.64% (7), el 27.27% (3) tenían alteraciones gastrointestinales, las asociaciones fueron malformaciones anorrectales y atresias esofágicas. Las comorbilidades endocrinológicas se encontraron en el 27.27 %(3) de los pacientes, en todos el diagnóstico fue hipotiroidismo. Dos pacientes más (18.18%)

presentaban problemas del sistema respiratorio y un paciente (9.09%) tenía una comorbilidad genética, Síndrome de Edwards.

Cuadro 4. Diagnóstico paliativo al momento del ingreso a la CPP (n=23)		
	Frecuencia	Porcentaje (%)
Enfermedad limitante para la vida en etapa inicial	12	52.17
Enfermedad limitante para la vida en etapa avanzada	6	26.09
Enfermedad limitante para la vida en etapa preagónica o agónica	5	21.74
CPP: Clínica de Cuidados Paliativos		

Respecto a la inclusión en la CPP, se registró como variable el motivo de interconsulta, se agruparon en 3 rangos: diagnóstico con mal pronóstico para la vida y/o función, falla y/o complicaciones en el tratamiento quirúrgico y fuera de tratamiento quirúrgico. El principal motivo de interconsulta fue falla y/o complicaciones del tratamiento quirúrgico, encontrado en el 43.48% de los pacientes, se muestra la información completa en el cuadro 3.

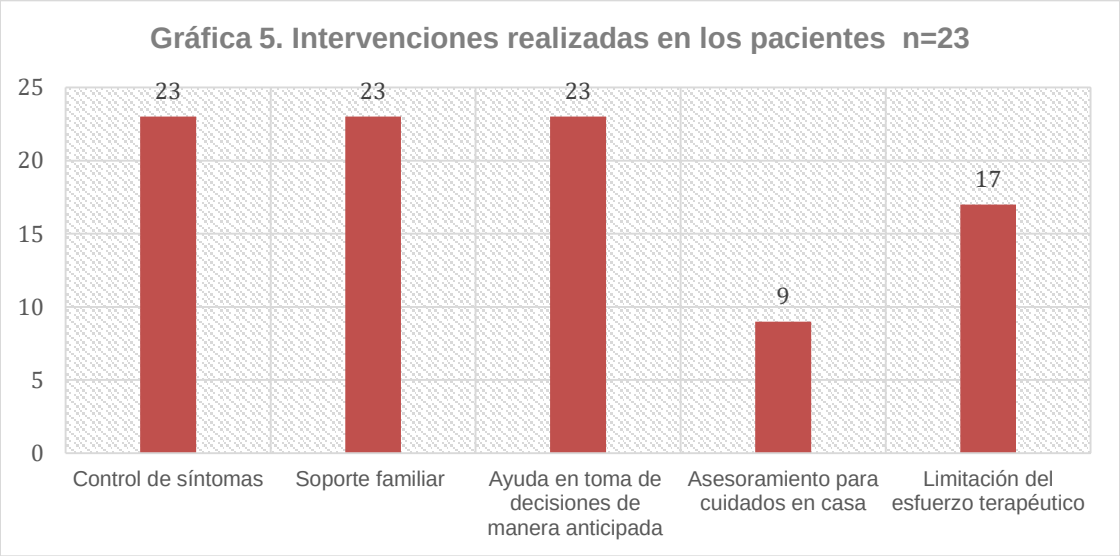
Cuadro 3. Motivo de interconsulta a la CPP (n=23)		
	Frecuencia	Porcentaje (%)
Diagnóstico con mal pronóstico para la vida y/o función	9	39.13
Falla y/o complicaciones del tratamiento quirúrgico	10	43.48
Fuera de tratamiento quirúrgico	4	17.39
CPP: Clínica de Cuidados Paliativos		

En los 23 pacientes incluidos se consideraron con diagnóstico paliativo al momento de ingreso como enfermedad limitante para la vida, por lo que se subdividió el diagnóstico en etapa inicial, etapa avanzada y etapa preagónica o agónica, de acuerdo a las condiciones clínicas de los paciente al momento de la evolución e inclusión en al CPP. El momento más frecuente de la inclusión fue en etapa inicial en el 52.17%, etapa avanzada 26.09% y en etapa preagónica o agónica en 21.74%. Ver cuadro 4.

CCP: Clínica de Cuidados Paliativos. UCIN: Unidad de Cuidados Intensivos neonatales. UTIP: Unidad de Terapia Intensiva Pediátrica

Se analizaron las condiciones de ingreso a la CPP, una de las variables que se tomó en cuenta fue la estancia en una unidad de cuidados intensivos (UCIN, UTIP) al momento de la inclusión, de los pacientes que cumplían con esta condición se registraron los días de estancia, los resultados mostraron una distribución no paramétrica por lo que los días de estancia se reportan como mediana.

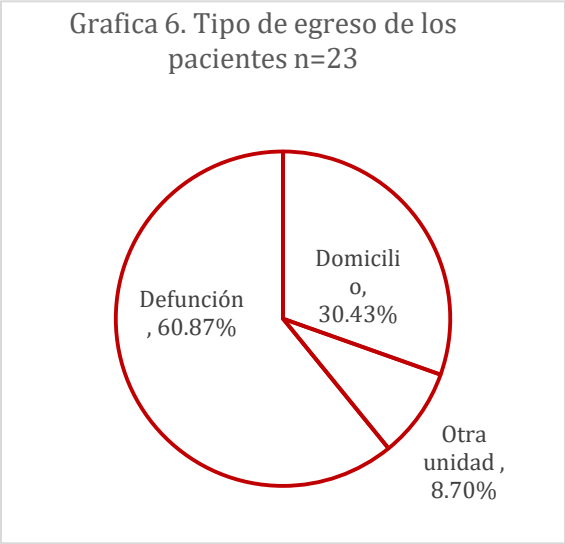
En la gráfica 4 se muestran los resultados, 12 de los pacientes (52.17%) se encontraban en UCIN o UTIP al momento de la inclusión, respecto a los días de estancia se encontró una mediana de 27 días, con un valor mínimo de 4 días y un máximo de 203 días. Las otras 2 variables que se consideraron fue el uso de ventilación mecánica invasiva y aminas al momento de la inclusión, 12 pacientes (52.17%) se encontraban con apoyo de ventilación mecánica, respecto al uso de aminas 8 pacientes (34.78%) tenían este soporte.



Para valorar las intervenciones por parte de la clínica de cuidados paliativos, en todos los pacientes se realizó control de síntomas, ayuda en la toma de decisiones de manera anticipada y medidas para el soporte familiar. Las limitaciones del esfuerzo terapéutico se

realizaron en 17 pacientes (73.91%), y el asesoramiento para los cuidados en casa se hicieron en 9 casos (39.13%).

Respecto al control de los síntomas, se valoraron cuáles fueron los síntomas tratados, en el 86.96% se hizo control del dolor, y en el 52.17% se trató la disnea. Como control de síntomas refractarios en el 60.87% de los pacientes se les colocó sedación paliativa.



Finalmente se valoró el egreso de los pacientes, 9 pacientes se egresaron vivos, de los cuáles 7 egresaron a domicilio y 2 a otra unidad para trámites de oxígeno, y 14 pacientes fallaron en la unidad en el internamiento en que se hizo la inclusión, los días de estancia hospitalaria tuvieron una distribución no paramétrica, con una mediana de 27 días, estancia mínima de 3 días y una estancia máxima de 207 días, que corresponde a 6 meses.

DISCUSIÓN

Respecto a las variables demográficas se encontraron que el 65% de los pacientes eran del sexo masculino, el único estudio que se encontró que hablara del sexo en pacientes con CC a los que se incluyeron en cuidados paliativos fue el realizado por Moynahan y cols, donde se reportan 51% de pacientes del sexo masculino. Sin embargo hay que considerar nuestro tamaño de muestra (23 pacientes) y que el estudio con que se está haciendo la comparación este estudio se incluyeron pacientes menores de 21 años, y que si bien intervino el servicio de CP, se encontraban en una unidad de Cuidados Intensivos y tuvieron desenlace fatal. [22]

De acuerdo a nuestro estudio el grupo etario en el que se hicieron la mayoría de las inclusiones fue el de los lactantes, con un 56.52%, la mediana de edad de inclusión fue de 168 días (5 meses), con un rango de 4 días a 12 años 5 meses, esto difiere de lo encontrado por el estudio realizado en Francia por La Fay et al., donde reportan inclusiones de los pacientes con CC se realizan de forma más temprana con una mediana de edad de 0.9 meses, rango de edad de 0-42 meses. [21]

En cuanto al estado de nutrición se encontró que el 53.52% de los pacientes presentaban algún grado de desnutrición. En los estudios que se incluyeron en ninguno se mencionaba el estado nutricional en pacientes en CP con CC. Sin embargo existen estudios de que hablan de los factores asociados a la desnutrición en pacientes cardiópatas, como el realizado en el Hospital de Cardiología de CMN Siglo XXI, donde encontraron como factores de riesgo la presencia de cardiopatías cianógenas de flujo pulmonar incrementado y la edad, a menor edad mayor riesgo de padecer desnutrición. Si bien no realizaciones esas correlaciones en nuestros pacientes, el 78.26% de los pacientes que incluimos padecían una cardiopatía cianógena y como ya se mencionó el principal grupo etario incluido fue el de los lactantes, estos son factores que se pudieran explicar que la desnutrición sea el estado nutricional más frecuente. [24]

En el estudio francés se reporta presencia de cardiopatías complejas en 11 de los 12 pacientes, en nuestros estudio fueron 17 de 23 pacientes. En cuanto a los diagnósticos cardiológicos, el espectro fue muy amplio, respecto a nuestro hallazgos y los reportados por La Fay et al., los diagnósticos presentes en ambos estudios fueron canal auriculoventricular, atresia pulmonar sin comunicación interventricular, atresia pulmonar

con comunicación interventricular, síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico. Este último diagnóstico cobre vital importancia para los cuidados paliativos, por el mal pronóstico a corto plazo, aunque existen mejoría en los resultado de sobrevida posterior a los procedimiento quirúrgicos, sobre todo en primer mundo, los cuidados paliativos siguen una opción en primera instancia para estos pacientes. [17,21, 25]

Se consideró importante en nuestro estudio establecer las características de los pacientes que se ingresan a la clínica, de acuerdo a la clasificación de su cardiopatía, la presencia de comorbilidades y los procedimientos quirúrgicos o intervencionistas a los que sometieron los pacientes. Ya que como se ha mencionado no existe un perfil establecido para el acercamiento de los CP a los pacientes con cardiopatías congénitas, ni está bien definido cuál es el momento idóneo para intervenir. [18, 19,25]

De igual manera se consideró importante a considerar es el diagnóstico prenatal de las CC, de acuerdo a reportes, las tasas de detección prenatal de cardiopatías congénitas críticas son cercanas al 91%. Está establecido que el diagnóstico prenatal ayuda a la disminución de la morbilidad y mortalidad de los pacientes ya que facilita la planeación para atención en centros apropiados, donde las intervenciones sean lo más pronto posible. El hecho de tener un diagnóstico prenatal permite a los padres conocer un poco más de patología, las implicaciones futuras para el paciente, la necesidad de someterlo a procedimientos intervencionista o cirugías, el plan de atención al nacimiento y el pronóstico, incluso es más fácil la aceptación y duelo para las familias cuando el diagnóstico es fatal y da la oportunidad de tomar decisiones como la interrupción del embarazo si se hace el diagnóstico de manera temprana. [21,25]

De acuerdo a lo reportado por La Fay et al., el 50% de los pacientes tenían diagnóstico prenatal, observaron que la referencia a cuidados paliativos en los pacientes con diagnóstico prenatal tenían una mediana de edad de 0.3 meses, sin diagnóstico prenatal de 2.3 meses. Incluso reportan que en 2 de los pacientes que tenían diagnóstico prenatal los CP intervinieron desde antes del nacimiento. [21]

En nuestro estudio únicamente el 17.39% de los pacientes tenían diagnóstico prenatal. Únicamente en uno de los casos estaba bien establecida la concordancia entre el diagnóstico prenatal y posnatal, aquí el diagnóstico cobra especial importancia ya que se trataba de un síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico. El paciente se envió a esta unidad a petición de los padres para corroborar el diagnóstico al primer día de vida, esto

permitió hacer una inclusión temprana, a los 4 días de vida, que es la más rápida que tenemos reportada en este estudio, no se realizaron medidas invasivas en el paciente, se realizó el asesoramiento de los padres para los cuidados en casa, el control de síntomas (principalmente la disnea), y se pudo realizar el egreso a domicilio con 4 días de estancia hospitalaria directamente desde UCIN.

Como ya se mencionó la detección de diagnóstico de cardiopatías congénitas críticas de manera prenatal es un punto crucial para la planeación del nacimiento y su atención, establecer de manera anticipada los límites terapéuticos, e informar y concientizar a los padres en los que el pronóstico de vida para los pacientes es malo a corto plazo. Como se ilustró en uno de nuestros pacientes el diagnóstico prenatal permitió realizar una atención más rápida, evitar intervenciones invasivas que no iban a mejorar la calidad de vida ni el pronóstico del paciente, la mayor aceptación y concientización de los padres, y una estancia hospitalaria corta. Por lo que es de suma importancia la promoción del diagnóstico prenatal y el conocimiento de las cardiopatías congénitas en las que le pronóstico para la vida a corto plazo es malo. [18,25]

Los pacientes con cardiopatías de fisiología univentricular, por la complejidad de las patologías no son candidatos a cirugías correctivas, están diseñados 3 estadios quirúrgicos con la finalidad de hacer paliación y tratarlos de llevarlos a condiciones fisiológicas lo más cercana a la normalidad. A pesar de la paliación quirúrgica se reportan sobrevidas del 70% a los 20 años de vida. El riesgo de descompensación aguda en estos pacientes siempre está latente, por lo que se ha propuesto de manera rutinaria la intervención de los CPP, sin embargo aún existe cierto rechazo por la asociación de los CPP con el desenlace fatal a corto plazo de los pacientes. [26]

Como se ha mencionado previamente los CP no son exclusivos de los finales de vida, se ha planteado que para los pacientes que padecen cardiopatías de fisiología univentricular las intervenciones sean tempranas, para la ayuda de toma de decisiones de manera anticipada, sin excluirlos de los tratamientos quirúrgicos o intervencionista que necesiten para terminar la paliación, eliminando el tabú de que los CP únicamente se ofrecen a pacientes que están próximos a fallecer, la concientización de los padres que en ocasiones el resultado no será bueno por la complejidad de las patologías, y sólo en los casos necesarios hacer intervenciones al final de vida, para realizar limitaciones del esfuerzo terapéutico. [26]

Es importante hacer estas consideraciones en nuestra unidad, ya que son pacientes a los que nos enfrentamos de manera frecuente. En nuestro estudio el 65.22% de los pacientes incluidos en la clínica tenían diagnóstico de una cardiopatía que se considera de fisiología univentricular. Previo al ingreso a la clínica 8 pacientes se habían sometidos a cateterismo cardiaco, de los 4 tipos de los procedimientos reportados, 3 se realizan en pacientes que tienen cardiopatías de fisiología univentricular: la colocación de stent en el conducto arterioso, la atrioseptostomía y los cateterismos diagnósticos, que representaron el 92% de la totalidad de procedimientos realizados a los pacientes incluidos en el estudio. Respecto a la cirugía cardiovascular, se realizaron 9 tipos de procedimiento de los cuáles 6 se consideran procedimientos paliativos. En los 12 pacientes que se sometieron a cirugía cardiovascular, 9 pacientes tenían diagnóstico de una cardiopatía de fisiología univentricular, por lo que encontramos procedimientos más frecuentes fístula sistémico pulmonar y cerclaje de la arteria pulmonar. No encontramos en ningún estudio similar con el que se pudiera comparar nuestros resultados. Únicamente destacamos los hallazgos de Moynihan et al., en parte de su estudio reportan las características de los pacientes 209 que fallecieron en una unidad, se tomaron en cuenta las muertes en piso, quirófano, y en unidades de cuidados intensivos. De los 186 pacientes que se encontraban en cuidados intensivos, 61 tuvieron intervenciones por cuidos paliativos. De estos 209 pacientes que se incluyeron en el estudio, encontraron que el 10% tenía una cardiopatía cianógena, el 44% tenía una cardiopatía de fisiología univentricular, 26% de los pacientes tenían diagnóstico de síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico, la mediana del número de cirugías que se les habían practicado fue de 2 cirugías con un rango de 0-3. [22]

En nuestro estudio encontramos que el 47.8% de los pacientes presentaban comorbilidades, que es una cifra similar a lo encontrado por La Fay et al., reportando 58.3% de malformaciones extracardíacas, donde incluían síndrome genéticos. La principal comorbilidad que encontramos en nuestro estudio fue la neurológica, presente en el 63.64% de los pacientes, consideramos que es un factor importante, ya que influye en el pronóstico para la función de los pacientes. En los 3 pacientes que presentaban malformaciones gastrointestinales, 2 casos eran de atresia esofágica y uno de malformación anorrectal, en los que la decisión de la inclusión a la clínica fue por el pronóstico general, y no per se la gravedad de las cardiopatías, ya en que en algunos casos estas eran corregibles con un buen pronóstico para la vida. [21]

En uno de los pacientes que se incluyó tenía diagnóstico de síndrome de Edwards, el diagnóstico por cardiología fue comunicación interventricular, sin embargo por el pronóstico global se decidió su inclusión a la clínica, esto a diferencia de lo encontrado por La Fay et al., donde 7 de los 12 pacientes incluidos presentaban una asociación genética. [21]

La presencia de comorbilidad es otro de los factores que son consideramos importante paras la inclusión de los pacientes a la clínica, ya que el abordaje de los pacientes debe ser de manera integral y establecer un diagnóstico global para el paciente, sin enfocarse únicamente en un aparato o sistema.

En nuestro estudio en 9 de los pacientes (39.13%), el motivo solicitud de la intervención de la clínica fue el mal pronóstico para la vida y/o la función, de estos 9 pacientes, 7 presentaban comorbilidades, de los 2 pacientes que no presentaban comorbilidades, el mal pronóstico per se fue por la cardiopatía, 10 pacientes se incluyeron por falla y/o complicaciones en el tratamiento quirúrgico y 4 por encontrarse fuera de tratamiento quirúrgico. En los estudios que se revisaron no se consideró el motivo de interconsulta como parte de las variables estudiadas, sin embargo consideramos que es importante tomarse en cuenta.

Aunque no existen pautas definidas, si se han planteado escenarios donde se deben intervenir de manera oportuna los CP como las cardiopatías de fisiología univentricular, cuando existen asociaciones a síndromes genéticos, presencia de comorbilidades, cuando no son aptos para intervenciones terapéuticas, o donde el tratamiento curativo ha fracasado. Estos escenarios planteados en los encontramos en los pacientes incluidos en este estudio. [16,17, 18]

Está bien establecido que la intervención temprana de los CP mejora la calidad de vida. Por lo que fue importante conocer el momento de intervención, en todos los pacientes el diagnóstico paliativo fue de enfermedad limitante para la vida, de acuerdo a la características clínicas de los pacientes se encontró una subdivisión al momento de la inclusión: en etapa inicial, avanzada o preagónica/ agónica, encontrando el 52.17%, 26.09% y 21.74%, respectivamente en nuestros pacientes. No encontramos estudios donde describan el diagnóstico paliativo o el momento de inclusión. [2]

En los pacientes que no tiene opción de tratamiento quirúrgico, se deben tener inclusiones tempranas, en nuestro estudio el motivo de interconsulta por esta razón fue del 17.39%, en estos pacientes las intervenciones con el diagnóstico paliativo de enfermedad limitante para

la vida en etapa inicial. Uno de los objetivos principales es que las inclusiones en etapa preagónica o agónica vayan en disminución, ya que el tiempo para realizar intervenciones es muy limitado y se enfocan más en finales de vida, con muy poca posibilidad de realizar intervenciones suficientes en la familia, lo que escapa de los objetivos principales de los CP, se analizó el año de la inclusión de los 5 pacientes que ingresaron en etapa preagónica o agónica, encontrando que en 2021 fue un paciente, 2 pacientes para 2022 y 2023. [2]

Respecto a las condiciones de los pacientes que se ingresaron a la clínica, encontramos que el 52.17% se encontraban en una unidad de cuidados intensivos (UCIN o UTIP). El 52.17% se encontraban bajo ventilación mecánica invasiva, de estos pacientes 8 se encontraban en UCIN o UTIP y 4 en piso. El 34.78% contaban con soporte inotrópico y/o vasopresor, de estos pacientes 7 se encontraban en UCIN o UTIP y uno en piso. En el estudio de Moynihan et al., se describieron las condiciones de los 61 pacientes que murieron en cuidados intensivos con intervenciones cuidados paliativos, encontraron el 89% estaban con ventilación mecánica invasiva y el 87% con uso de inotrópicos. [22]

Para valorar las intervenciones por parte de la clínica, se consideraron 5 categorías, el control de síntomas, soporte familiar, ayuda en la toma de decisiones de manera anticipada, el asesoramiento para los cuidados en casa, y la limitación del esfuerzo terapéutico.

En todos los pacientes se realizó control de síntomas, ayuda en la toma de decisiones de manera anticipada en todos los pacientes y medidas para el soporte familiar. Las limitaciones del esfuerzo terapéutico se realizaron en 17 pacientes (73.91%), y el asesoramiento para los cuidados en casa se hicieron en 39.13% de los casos. En el estudio realizado por La Fay et al., reportan intervenciones por parte de CP: soporte familiar, asesoría para cuidados en casa, tratamiento de síntomas y limitaciones en el esfuerzo terapéutico, que son muy similares a las acciones que se toman en la unidad. [21]

Respecto al control de síntomas, en el 86.96% de los pacientes se hizo control del dolor, y en el 52.17% se trató la disnea, en 14 pacientes se colocaron sedaciones paliativas. En el estudio de Moynihan et al., en el 95% de los pacientes se reportó el uso de sedantes y analgésicos, sin embargo no se reportan controles de síntomas. [22]

Hay que distinguir que la toma de decisiones anticipadas no es lo mismo que la limitación del esfuerzo terapéutico. En el establecimiento de las decisiones anticipadas, se definen las acciones que se podrán realizar en el pacientes, en algunos casos permitiendo continuar con protocolos diagnósticos, terapéuticos, e incluso la realización de procedimientos

quirúrgicos que se consideran paliativos, como la colocación de una gastrostomía para garantizar la alimentación, en pacientes ya incluidos en la clínica se les realizaron gastrostomías como parte del manejo integral. El establecimiento de la toma de decisiones de manera anticipada es un punto crucial para la clínica, en todos los pacientes se establecen las directrices que se van a llevar con cada paciente, y este queda definitivo en todos los pacientes al momento de la inclusión en la clínica, y se firman por parte de los padres y médicos involucrados.

La limitación del esfuerzo terapéutico es la no progresión de las medidas de soporte o incluso el retiro de estas, a excepción de la ventilación mecánica, es importante tener en cuenta que la limitación del esfuerzo terapéutico que no es igual al final de vida, en nuestro estudio en 17 pacientes se realizaron medidas para limitación el esfuerzo terapéutico, de estos pacientes 5 egresaron vivos del hospital.

Respecto al tipo de egreso en el hospital encontramos que el 60.87% de los pacientes fallecieron en el internamiento en que se realizó la inclusión, y 39.13% se egresaron vivos a domicilio o a sus unidades de segundo nivel para realizar trámites de oxígeno.

LIMITACIONES

Respecto a las limitaciones de este estudio se encuentran la falta de expedientes físicos, por la pérdida de seguimiento por más de 3 años en la unidad.

La segunda limitación que se encontró fue que no se encuentran de manera explícita todas las intervenciones que se realizan por parte de la clínica de cuidados paliativos en el control de todos los síntomas.

Otra de las limitantes que encontramos fueron los pocos estudios que hablaran de la aplicación de los cuidados paliativos en los pacientes con cardiopatías congénitas, lo que limitó la comparación de nuestros resultados.

Como parte de futuras investigaciones se propone realizar el seguimiento de los pacientes que se egresan con vida del hospital.

CONCLUSIONES

- De los pacientes incluidos en la clínica la mayoría son de sexo masculino, lactantes, con desnutrición, sin presencia de comorbilidades. Respecto a las características de las cardiopatías por sus clasificaciones, la mayoría son cianógenas, críticas y de fisiología univentricular.
- El principal motivo para solicitar la valoración es la falla y/o complicaciones del tratamiento quirúrgico. La mayoría de los pacientes que se incluyen se encuentran en una unidad de cuidados intensivos, bajo ventilación mecánica invasiva, sin soporte inotrópico y/o vasopresor.
- Las principales intervenciones por partes de la clínica de CPP son control de síntomas, ayuda en la toma de decisiones de manera anticipada y medidas para el soporte familiar.

BIBLIOGRAFÍA

1. World Health Organization. (2002). National cancer control programmes: policies and managerial guidelines, 2nd ed. World Health Organization. https://apps.who.int/iris/handle/10665/42494
2. ACT (Organization), Royal College of Paediatrics and Child Health. A guide to the development of children's palliative care services: update of a report. Bristol: ACT; 2003.
3. American Academy of Pediatrics. Committee on Bioethics and Committee on Hospital Care. Palliative care for children. Pediatrics. 2000 Aug 1;106:351–7.
4. Connor SR, Worldwide Palliative Care Alliance, World Health Organization. Global atlas of palliative care at the end of life. London: Worldwide Palliative Care Alliance; 2020.
5. González C, Méndez J, Romero JI, et al. Cuidados paliativos en México. Revista Médica del Hospital General de México. 2012 Jul 1;75(3):173–9.
6. Sosa-Sánchez K, Ramírez-Mora JC, Alarcón-Almanza JM, et al. Cuidados paliativos en el Hospital Infantil de México «Federico Gómez»: una realidad. Rev Mex Anest. 2014;37(3):171-176.
7. ACUERDO que modifica el Anexo Único del diverso por el que el Consejo de Salubridad General declara la obligatoriedad de los esquemas de manejo integral de cuidados paliativos, así como los procesos señalados en la Guía del Manejo Integral de Cuidados Paliativos en el Paciente Pediátrico, publicado el 14 de diciembre de 2016. Modificado el 13/09/2022, Disponible en: https://dof.gob.mx/nota_detalle.php?codigo=5664215&fecha=13/09/2022#gsc.tab=0
8. Himelstein BP, Hilden JM, Boldt AM, et al. Pediatric Palliative Care. New England Journal of Medicine. 2004 Apr 22;350(17):1752–62.
9. Mack JW, Wolfe J. Early integration of pediatric palliative care: for some children, palliative care starts at diagnosis. Current Opinion in Pediatrics. 2006 Feb;18(1):10–4.
10. Chavarro CA, Triana Figueroa LF, García X. Cuidado paliativo pediátrico. Pediatría. 2017;50(4):82-89.
11. Tsao CW, Aday AW, Almarzooq ZI, et al. Heart Disease and Stroke Statistics—2022 Update: A Report From the American Heart Association. Circulation. 2022 Jan 26;145(8).
12. Calderón-Colmenero J, Cervantes-Salazar JL, Curi-Curi PJ, et al. Problemática de las cardiopatías congénitas en México: Propuesta de regionalización. Arch. Cardiol. Méx. 2010 Jun; 80(2): 133-140.
13. Sedano, V. M. (2015) Epidemiología de los pacientes con cardiopatías congénitas en la consulta externa del Hospital de Pediatría Dr. Silvestre Frenk Freund. (Tesis para obtener el diploma de especialista en Pediatría). Tesis Digitales UNAM.

14. De Rubens-Figueroa J, Ceballos-Cantú JC, López-Ornelas AF, et al. Frecuencia de cardiopatías congénitas y adquiridas en 4,544 niños. Estudio basado en ecocardiografía. Arch Cardiol Mex. 2021 Nov 1;91(4):407-414.
15. Sánchez-Barriga JJ. Mortality trends from congenital malformations of the heart and the great vessels in children and adults in the seven socioeconomic regions of Mexico, 2000-2015. Congenital Heart Disease. 2018 Sep;13(5):690–9. https://tesiunam.dgb.unam.mx/F/FD3I9KSTGYFKTK6MXXL9KN7YV89XMYHNDN1YAG7ALLQSDTAHBA-10179?func=full-set-set&set_number=525556&set_entry=000006&format=999
16. Morell E, Moynihan K, Wolfe J, et al. Palliative care and paediatric cardiology: current evidence and future directions. The Lancet Child & Adolescent Health. 2019 Jul;3(7):502–10.
17. Wan A, Weingarten K, Rapoport A. Palliative Care?! But This Child's Not Dying: The Burgeoning Partnership Between Pediatric Cardiology and Palliative Care. Canadian Journal of Cardiology. 2020 Jul;36(7):1041–9.
18. Mazwi ML, Henner N, Kirsch R. The role of palliative care in critical congenital heart disease. Seminars in Perinatology. 2016 Mar;41(2):128–32.
19. Blume ED, Kirsch R, Cousino MK, et al. Palliative care across the life span for children with heart disease: A scientific statement from the American Heart Association. Circ Cardiovasc Qual Outcomes. 2023;16(2):e000114.
20. May R, Thompson J. The Role of Pediatric Palliative Care in Complex Congenital Heart Disease: Three Illustrative Cases. Journal of Palliative Medicine. 2017 Nov;20(11):1300–3.
21. C. La Fay, Moine P, Luana Otoni Blanc, et al. Patients requiring pediatric palliative care for advanced heart disease in France: A descriptive study. 2021 Oct 1;28(7):548–52.
22. Moynihan KM, Heith CS, Snaman JM, et al. Palliative Care Referrals in Cardiac Disease. Pediatrics. 2021 Mar 1;147(3).
23. Balkin EM, Kirkpatrick JN, Kaufman B, et al. Pediatric Cardiology Provider Attitudes About Palliative Care: A Multicenter Survey Study. Pediatric Cardiology. 2017 Jun 29;38(7):1324–31.
24. Villasís-Keever MA, Pineda-Cruz RA, Halley-Castillo E, et al. Frecuencia y factores de riesgo asociados a desnutrición de niños con cardiopatía congénita. Salud Publica Mex. 2001;43(4):313–23.
25. Rychik J. What does palliative care mean in prenatal diagnosis of congenital heart disease? World J Pediatr Congenit Heart Surg. 2013;4(1):80–4.
26. Davis JAM, Bass A, Humphrey L, Texter K, Garee A. Early integration of palliative care in families of children with single ventricle congenital heart defects: A quality improvement project to enhance family support. Pediatr Cardiol. 2020;41(1):114–22.

ANEXOS

ANEXO 1. HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

"Experiencia de la Clínica de Cuidados Paliativos en los pacientes con cardiopatías congénitas en un Hospital Pediátrico de tercer nivel del año 2019-2023"

a. Folio:_____

Edad:_____ Sexo:_____ Peso: _____ Talla:_____ IMC_____
Peso/talla_____ Estado nutricional_____

1. Cardiopatia congénita: _____

2. Diagnóstico prenatal de cardiopatía congénita: Si: _____ No: _____

3. Tipo de cardiopatía congénita:_____
a) Acianògena b) Cianógena

4. Cardiopatía congénita crítica: Si: _____ No: _____

5. Cardiopatía de fisiología univentricular: Si: _____ No: _____

6. Cateterismo cardiaco: Si: _____ No: _____ 7. Tipo de intervención: _____

8. Cirugía cardiovascular Si: _____ No: _____ 9. Tipo de intervención: _____

10. Comorbilidades: Presentes _____ Ausentes _____

11. Tipo de comorbilidad _____

12. Motivo de interconsulta a la CCP_____

13. Diagnóstico paliativo: _____
a) Enfermedad limitante para la vida en etapa inicial b) Enfermedad limitante para la vida en etapa avanzada c) Enfermedad amenazante para la vida d) Enfermedad terminal en etapa preagónica o agónica e) Enfermedad limitante para la vida en etapa avanzada en etapa preagónica o agónica

14. Estancia en cuidados intensivos: UCIN _____ UTIP _____ No _____ 15. Tiempo _____ días

15. Ventilación mecánica Si: _____ No: _____

16. Uso de vasopresores e inotrópicos Si: _____ No: _____

17. Intervenciones por la clínica de cuidados paliativos: _____
a) Control de síntomas b) Soporte familiar c) Limitación del esfuerzo terapéutico) Ayuda en toma de decisiones de manera anticipada e) Asesoramiento para cuidados en casa

18. Control de síntomas: _____
a) Disnea b) Edema c) Fatiga d) Dolor e) Otro

19. Sedación paliativa: Si: _____ No: _____

20. Estancia hospitalaria: _____ días

21. Tipo de egreso: Domicilio _____ Otra institución _____ Defunción _____