

CUIDADOS PALIATIVOS PARA RECÉM-NASCIDOS, CRIANÇAS E JOVENS



Fondazione
Maruzza
Lefebvre
D'Ovidio
Onlus

FACTOS



CUIDADOS PALIATIVOS PARA RECÉM-NASCIDOS, CRIANÇAS E JOVENS

FACTOS

Um documento para profissionais e legisladores

Preparado pelo Grupo de trabalho da
EAPC para os Cuidados Paliativos Pediátricos Onlus

Elaborado e Patrocinado pela
Fundação Maruzza Lefebvre D'Ovidio Onlus

Tradução: Manuel Luís Vila Capelas, RN, MSc
Revisão por: Joana Mendes, RN, MS and Maria João Santos, RN, MS

Os pedidos de cópias, autorização de reprodução ou tradução desta publicação devem ser endereçados a:

International Project Secretary
Fondazione Maruzza Lefebvre D'Ovidio Onlus
Via del Nuoto, 11
00135 – Rome
Italy
e-mail: international@maruzza.org

Este documento pode ser descarregado gratuitamente em:
www.maruzza.org/maruzza_en/Palliativecareinchildren.html
www.eapcnet.org/projects/PaediatricTF.html

Agradecimentos

Fotografias: Franca Benini, Antonio Franceschi, Luca Manfredini, Attilio Rossetti

Desenho Gráfico e diagramação: Maria Rosaria Suma

Secretária do Projecto: Suzanne Bennett

Agradecemos profundamente para tradução: Margarida Mendes, João Amoedo, Susana Corte-Real, Pedro Carvalho, Célia Gonçalves, Mílvia Jorge, Rita Abril, Catarina Valle, Renata Freitas, Ana Paula Antão, Catarina Leal, Jeanette Silva, Marta Calado, Andreia Monteiro, Rita Mendes, Manuel Luís, Mónica Ramos, Ana Isabel Silva, Maria Leonor Ferreira, Marta Canete, Mafalda Ferreira, Mara Sarmento, Maria Luísa Gonçalves, Rita Costa Pinto.

ISBN 978-88-902961-6-1

© Fondazione Maruzza Lefebvre D'Ovidio Onlus 2009

Reservados todos os direitos. A Fundação Maruzza Lefebvre D'Ovidio Onlus aceita pedidos para autorização de reprodução ou tradução desta publicação, de forma parcial ou integral. A Fundação Maruzza Lefebvre D'Ovidio Onlus não garante que a informação contida nesta publicação seja completa e correcta e não se responsabiliza por quaisquer danos resultantes do seu uso.

*Dedicado a
Vittorio Ventafridda, pioneiro dos cuidados paliativos.
Um amigo e mentor que inspirou
e apoiou esta publicação.*



Colaboradores

Grupo de trabalho da EAPC para os Cuidados Paliativos Pediátricos

Auteurs

Huda Abu-Saad Huijer, RN, PhD, FEANS Professor de Ciências de Enfermagem. Director da Escola de Enfermagem da Universidade Americana de Beirute, Líbano

Franca Benini, Consultora na área da Dor Pediátrica e Cuidados Paliativos, Universidade de Pádua, Itália

Paolo Cornaglia Ferraris, Hematologista Pediátrico Génova, Itália

Finella Craig, Consultora em Cuidados Paliativos Pediátricos, Hospital Pediátrico de Great Ormond Street, Londres, Reino Unido

Leora Kuttner, Psicóloga Clínica e Professora de Pediatria Clínica, Hospital Pediátrico de British Columbia e da Universidade de British Columbia, Vancouver, Canadá

Chantal Wood, Consultora na área da Dor Pediátrica e Cuidados Paliativos, Hospital Debré, Paris, França

Boris Zernikow, Director da Fundação Vodafone – Instituto para o tratamento da dor e cuidados paliativos pediátricos, Datteln; responsável pela Cátedra de Medicina da Dor Pediátrica e Cuidados Paliativos, Universidade de Witten/Herdecke, Alemanha.

Revisores

Eva Bergsträsser Oncologista Pediátrica, directora do Serviço de Cuidados Paliativos do Hospital Pediátrico de Zürich, Suíça.

Franco De Conno, Médico, FRCP, Director honorário da EAPC, Presidente honorário da Research Network, Hospitais da Fundação IRCCS e Clinics Minnesota, EUA EAPC.

Stefan J. Friedrichsdorf, Médico, Director de Medicina da Dor e Cuidados Paliativos dos Hospitais e Clínicas de Minnesota, Minneapolis, USA.

Nago Humbert, Director da Unidade de Cuidados Paliativos Pediátricos, Consultor Associado e Professor de Pediatria do CHU Sainte-Justine, Montreal, Quebec, Canada.

Ulrika Kreicbergs, RN, PhD, Investigador Sénior, Departamento de Saúde Materno-infantil, do Instituto Karolinska, Estocolmo, Suécia e do Centro Phyllis F. Cantor e Instituto do Cancro Dana Farber, Boston, EUA

Marcello Orzalesi, Médico, PhD, Neonatologista, Coordenador Comité Científico da Fundação Maruzza Lefebvre D'Ovidio Onlus, Roma, Itália

Índice

Introdução	7
Capítulo I Enquadramento e Objectivos	9
Capítulo II Dimensão do problema	13
Capítulo III Porquê Cuidados Paliativos Pediátricos?	17
Capítulo IV Necessidades das crianças com situações incuráveis e das suas famílias	23
Capítulo V Situação actual dos Cuidados Paliativos Pediátricos	27
Capítulo VI Metas para os Cuidados Paliativos Pediátricos	33
Capítulo VII Soluções: modelos de Cuidados Paliativos Pediátricos	37
Capítulo VIII Implicações económicas dos Cuidados Paliativos Pediátricos	43
Capítulo IX Desafios e recomendações para o futuro	47

Palavras-chave

Cuidados paliativos pediátricos
Doenças pediátricas incuráveis
Responsáveis pelas políticas
Cuidados centrados na família



Prólogo

O acesso a cuidados paliativos é amplamente reconhecido como um direito dos adultos e pessoas idosas que sofrem de situações incuráveis ou vivem com doença crónica grave.

Em idade pediátrica, o reconhecimento e difusão de cuidados paliativos ainda se encontra num estadio inicial, onde os serviços correntemente disponíveis para as crianças com situações incuráveis e suas famílias, encontram-se fragmentados e são inconsistentes.

As causas precipitadoras desta situação são múltiplas e complexas: em comparação com os doentes adultos, o número de crianças que podem beneficiar de cuidados paliativos, são muito inferiores; existindo um vazio nas políticas organizacionais e de gestão; escassez de profissionais de saúde qualificados; constrangimentos emocionais e culturais relacionadas com o cuidar das crianças em fim de vida, que condicionam a aceitação social e a compreensão do fenómeno da morte em pediatria.

Independentemente da idade, as crianças sofrem, tal como os adultos, com os aspectos clínicos, psicológicos, éticos e espirituais próprios da doença incurável e da morte. Contudo é preciso realçar, que não se tratam de adultos em miniatura, pois têm necessidades específicas de desenvolvimento, psicológicas, sociais e clínicas, que devem ser consideradas.

É por esta razão que a Associação Europeia de Cuidados Paliativos (EAPC) e a Fundação Maruzza Lefebvre D'Ovidio Onlus decidiram trabalhar em conjunto, numa tentativa de fazer a ponte entre os vazios culturais e organizacionais, providenciando às partes interessadas uma perspectiva geral sobre os cuidados paliativos prestados na Europa, identificando as barreiras e imperfeições, e simultaneamente encontrando soluções para o desenvolvimento de programas de cuidados paliativos eficientes e específicos para as crianças.

É nosso objectivo, que cada país desenvolva a sua própria rede integrada de serviços de cuidados paliativos centrados na família, baseados numa abordagem interdisciplinar, sensível aos desejos da criança e da família, relativamente ao tratamento e escolha de cuidados ao longo do curso da doença. Só então poderemos afirmar ter atingido o nosso objectivo primário: o reconhecimento das crianças com doença incurável, como indivíduos, o seu direito à dignidade e à melhor qualidade de vida e cuidados possíveis.

Um profundo obrigado a todos os peritos internacionais do grupo de trabalho da EAPC, pelo profissionalismo, entusiasmo e dedicação, com que se comprometeram nesta publicação, e um especial agradecimento aos revisores e a todos os que generosamente contribuíram para esta brochura.

Lukas Radbruch

Presidente da European Association for Palliative Care

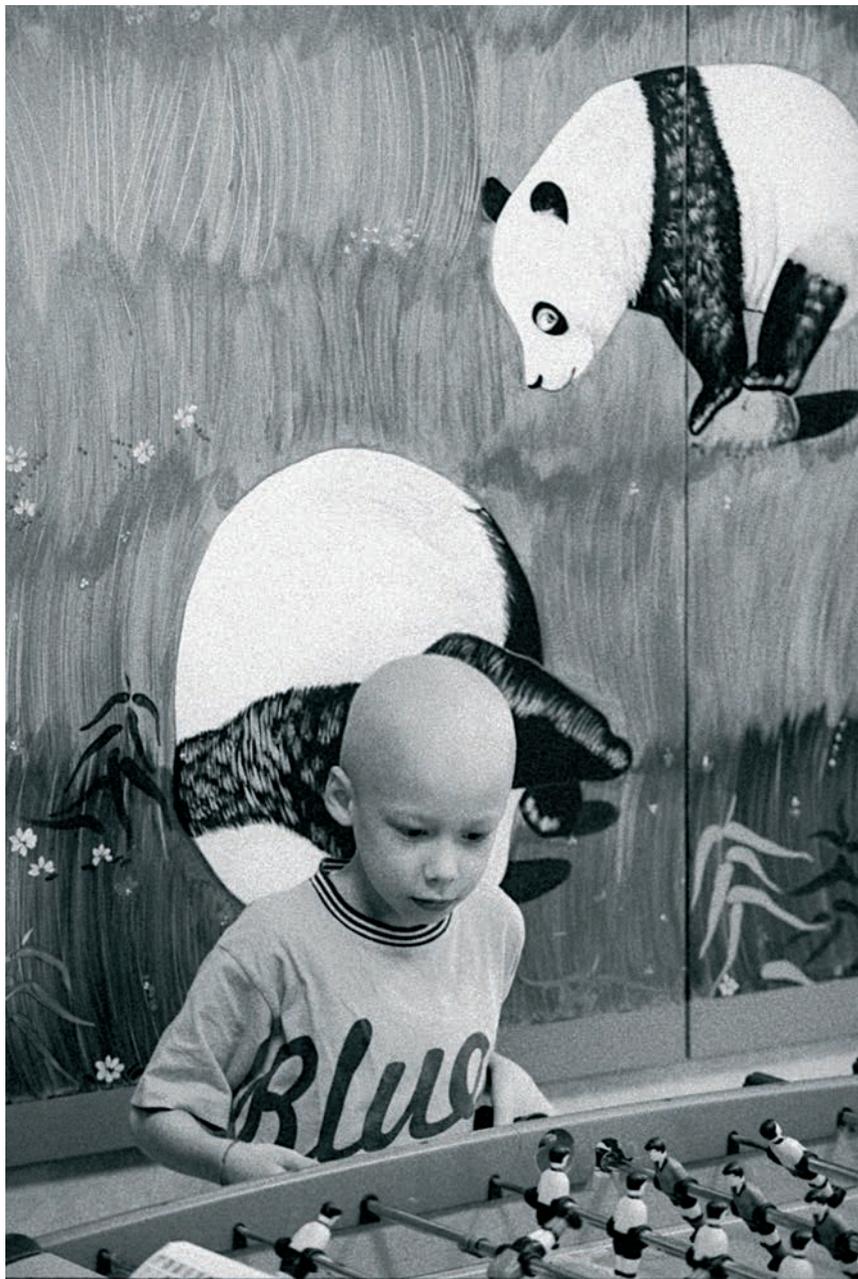
Elvira Silvia Lefebvre D'Ovidio

Président de Fundação Maruzza Lefebvre D'Ovidio Onlus

Capítulo I

Enquadramento e Objectivos

"Eu não quero morrer mas tenho medo de viver!"
(Edoardo – 7 anos, neuroblastoma)



Nos últimos anos o mundo desenvolvido tem assistido a um aumento da prevalência de doenças incuráveis e de incapacitantes. Os avanços médicos e tecnológicos permitiram a redução da taxa de mortalidade infantil e, simultaneamente possibilitaram um aumento das taxas de sobrevivência das crianças portadoras de patologias graves e potencialmente letais, que necessitam de cuidados paliativos complexos.

Existe um número crescente de crianças que podem beneficiar de cuidados paliativos pediátricos (CPP).

Durante muitos anos os cuidados paliativos não se encontravam disponíveis para os doentes pediátricos e, mesmo actualmente a nível europeu, apesar do desenvolvimento de programas de CPP em diversos países, somente uma minoria das crianças portadoras de doenças incuráveis beneficia de cuidados especializados nesta área. Muitas delas morrerão em condições desadequadas; desprovidas de alívio sintomático, por norma em ambiente hospitalar e raramente com apoio nos seus domicílios, local onde muitas gostariam de passar tanto tempo quanto possível e eventualmente morrer.

Os cuidados paliativos pediátricos (CPP) constituem um problema emergente no seio da nossa sociedade que actualmente não dispõe de soluções adequadas.

A razão para a escassez de CPP pode ser atribuída a barreiras organizativas, culturais e económicas. Esta situação é agravada pelo aspecto peculiar da doença em idade pediátrica, pelo reduzido número de doentes, pela multiplicidade e dispersão da distribuição geográfica dos casos, determinando que a organização dos cuidados paliativos em pediatria, seja bastante diferente da existente para a população adulta.

Os CPP assumem um carácter único e específico; requerem aptidões específicas, organização e recursos distintos dos requeridos para a população adulta.

As crianças com doenças potencialmente fatais e limitadoras da vida exigem uma abordagem cultural e organizacional diferente no que diz respeito a uma mudança de paradigma, quando o objectivo da prestação de cuidados não se centra exclusivamente na cura/ recuperação da doença mas sim em otimizar a qualidade de vida ao longo do curso da doença.

Uma utilização mais eficiente dos recursos actualmente mobilizados para a prestação de cuidados de saúde a destes doentes pode ser alcançada através da criação de cuidados paliativos especializados e interligados que proporcionariam uma abordagem mais adequada da doença (no domicílio, no hospital e nos “hospice”) assegurando a dignidade e a qualidade de vida das crianças e suas famílias. Daqui decorreria uma menor procura dos hospitais direccionados para situações de doença aguda e, conseqüentemente, uma melhor racionalização de recursos de saúde (ver capítulo VIII).

Os CPP são possíveis e economicamente viáveis.

O objectivo desta brochura consiste na apreciação do estado de arte sobre a necessidade de cuidados paliativos pediátricos. Atesta a sua importância, realça a necessidade da criação e desenvolvimento de políticas e descreve as necessidades específicas das crianças e respectivas famílias. Adicionalmente fornece argumentos para a integração dos cuidados paliativos pediátricos de forma transversal nos serviços de saúde, apresenta as melhores opções para optimização da prestação de cuidados de saúde e formula recomendações para os decisores das políticas de saúde. O trabalho dos responsáveis pelo planeamento na área da saúde, bem como o dos profissionais de saúde, encontra-se facilitado através do acesso a tal documento.

Implicações nas Políticas de Saúde

Os cuidados paliativos pediátricos devem tornar-se parte integrante dos sistemas de saúde em todos os países.

Referências:

1. *Oxford Textbook of Palliative Care for Children*. Goldman A., Hain R., Liben S., Eds., Oxford University Press, Oxford, 2006 ; 1-661.
2. Abu-Saad Huijjer H., Benini F., Cornaglia Ferraris P., Craig F., Kuttner L., Wood C., Zernikow B. (Groupe de travail de l'Association Européenne des Soins Palliatifs Pédiatriques). IMPaCCT : standards for paediatric palliative care in Europe. *European Journal of Palliative Care*, 2007 ; 14 : 2-7.

Capítulo II

Dimensão do problema

"O meu bebé tem uma doença rara, sinto-me muito sozinha, eu não sei o que é nem como vou lidar com esta situação..."

(Laura, mãe de Angelo - 1 ano, a síndrome de Farber)



Na maioria dos países europeus os dados epidemiológicos não estão amplamente disponíveis, são obtidos de diversas formas, recorrendo a critérios variados, ou nem sequer são conhecidos.

A informação relativa ao número, diagnóstico, faixa etária e localização das crianças com doenças que limitam e podem comprometer a vida é fundamental para a organização do CPP.

Os dados existentes visam sobretudo dois tipos de estatística: a mortalidade e a prevalência de doenças consideradas limitadoras da vida e potencialmente fatais.

Mortalidade: pesquisa realizada pela Association for Children With Life-Threatening of Terminal conditions and Their Families e o Royal College of Paediatrics and Children Health, no Reino Unido (1) estabeleceu a taxa de mortalidade anual por doença incurável de 1 em cada 10.000 crianças com idades entre 1 e 19 anos.

Existem variações nos dados relativos à mortalidade em diferentes países. Em Itália, Reino Unido e Irlanda a mortalidade por doença limitadora da vida e doença terminal é de 1,0, 1,2 e 3,6 em cada 10.000 crianças por ano, respectivamente (2,3,4).

As patologias incluem um amplo espectro de doenças como as neuromusculares, anomalias cardíacas, insuficiência renal, anomalias cromossômicas, doenças do sangue e doenças malignas (ver figura 1).



Figura I. Causas de Óbitos com probabilidade de requerer cuidados paliativos para idades 0-19, Inglaterra, 2001-05, excluindo os óbitos neonatais. Fonte: Ministério da Saúde, Reino Unido, modificado.

Verificam-se diferenças nas taxas de mortalidade descritas na infância e adolescência. Em todos os estudos a maioria dos óbitos infantis ocorreu no primeiro ano de vida; causado por anomalias e malformações congénitas e cromossômicas. As mortes que

ocorrem após o primeiro ano de vida são mais frequentemente causadas por doenças do sistema nervoso central ou circulatório ou por cancro

- **Pelo menos uma criança em cada 10.000 morre a cada ano vítima de uma doença que limita e/ou ameaça a vida.**
- **Muitas morrem no primeiro ano de vida.**
- **As condições de saúde são múltiplas e frequentemente raras.**

Prevalência: a taxa de prevalência estimada para crianças e jovens (idades compreendidas entre os 0-19) que provavelmente necessitarão de cuidados paliativos é de 10-16 em 10.000 habitantes (15 em 10.000, excluindo as mortes neonatais (1,5,6). As diferenças encontradas são atribuídas às diversas faixas etárias e critérios de elegibilidade adoptados mais do que uma disparidade de patologias. Em todos os estudos cerca de 30% sofrem de uma doença oncológica; os restantes 70% incluem uma combinação de patologias, predominantemente degenerativas, metabólicas e genéticas.

**Pelo menos 10 em 10.000 crianças com idades entre 0-19 anos sofre de doença potencialmente fatal e/ ou limitadora da vida.
Menos de um terço sofre de uma doença oncológica**

Realidade

Estima-se, numa população de 250.000 pessoas, com cerca de 50.000 crianças, no período de um ano que:

- 8 crianças são susceptíveis de vir a morrer devido a uma doença ameaçadora da vida (3 por cancro, 5 por outras condições);
- 60 - 80 irão sofrer de uma doença limitadora da vida;
- 30 - 40 destas irão necessitar de cuidados paliativos especializados.

Implicações nas Políticas de Saúde

A fim de responder às necessidades do crescente número de crianças que podem beneficiar de CPP, cada país deverá obter dados epidemiológicos precisos e completos sobre a prevalência das condições que requerem CPP..

Referências

1. *A guide to the Development of children's palliative care services*, Association for Children with Life-Threatening or Terminal Conditions and their Families (ACT) and the Royal College of Paediatrics and Child Health (RCPCH), 1997 ; première édition.
2. Benini F., Ferrante A., Buzzone S., Trapanotto M., Facchin P., Cornaglia Ferraris P., *Childhood deaths in Italy*. *European Journal of Palliative Care*, 2008 ; 15 (2) : 77-81.
3. *End-of-Life Care for Children*. The Texas Cancer Council, Texas Children's Cancer Center, Texas Children's Hospital, 2002.
4. *Palliative Care Needs Assessment for Children*. Department of Health and Children, the Irish Hospice Foundation (Éditeur), 2005 (www.dohc.ie/publications/needs_assessment_palliative.html, récupéré le 22 octobre 2007).
5. Cochrane H., Liyanage S., Nantambi R. *Palliative Care Statistics for Children and Young Adults. Health and Care Partnerships Analysis*. Department of Health (Éditeur) (a), 2007; (www.dh.gov.uk/prod_consum_dh/idcplg?ldcService=GET_FILE&dID=140063 &Rendition=Web, récupéré le 22 octobre 2007).
6. Benini F., Ferrante A., Visonà dalla Pozza L., Trapanotto M., Facchin P. *Children's needs : key figures from the Veneto region, Italy*. *European Journal of Palliative Care*, 2008 ; 16 (6) : 229-304.

Capítulo III

Porquê Cuidados Paliativos Pediátricos ?

“Cuidados Paliativos são para pessoas idosas que estão a morrer...

Eu não quero ter nada a ver com isso!”

(Maria, mãe do Giacomo – 3 anos, distrofia muscular)



A Organização Mundial de Saúde (OMS) define Cuidados Paliativos como uma abordagem que melhora a qualidade de vida do doente e da sua família, perante uma doença potencialmente fatal ou que ameaça a vida. Esta abordagem faz-se através da prevenção e alívio do sofrimento, procurando identificar, avaliar e tratar precocemente a dor e outros problemas físicos, psicológicos, espirituais e sociais.

Os Cuidados Paliativos:

- Proporcionam o alívio da dor e outros sintomas importantes;
- Afirmam a vida e encaram a morte como processo natural;
- Não antecipam ou prolongam a morte;
- Integram os aspectos psicológicos e espirituais na abordagem do doente;
- Disponibilizam uma rede de suporte, que permite ao doente viver tão activamente

- quanto possível até à morte;
- Disponibilizam uma rede de suporte que facilita a adaptação da família à situação de doença, ajudando-a a lidar com o sofrimento e o próprio luto;
 - Preconizam o trabalho em equipa, para dar resposta às necessidades dos doentes e suas famílias, mesmo no apoio ao luto;
 - Optimizam a qualidade de vida dos doentes, podendo ainda, influenciar positivamente o curso da doença
 - Aplicam-se desde o início da doença, conjuntamente com outras terapias que visam o prolongar da vida, como a quimioterapia e radioterapia, e incluem a investigação clínica necessária para melhor entender e abordar situações clínicas complexas;

Os CPP representam uma área especial de intervenção, dentro dos Cuidados Paliativos. A OMS define Cuidados Paliativos para crianças e suas famílias como:

- Cuidados activos e globais à criança na sua globalidade (corpo, mente e espírito), incluindo igualmente o suporte familiar;
- Surge quando uma doença ameaçadora da vida é diagnosticada;
- Os prestadores de cuidados devem avaliar e aliviar o sofrimento físico, psicológico e social da criança;
- Exigem uma abordagem ampla e multidisciplinar, que inclui a família e utiliza os recursos comunitários disponíveis, podendo ser implementados com sucesso, mesmo quando os recursos são escassos;
- Podem ser prestados em instituições de cuidados de saúde terciários, centros de saúde comunitários e centros de acolhimento para crianças;

CPP são:

“Cuidados globais e activos prestados ao corpo, mente e espírito da criança, envolvendo também o apoio à família. Surgem, quando uma doença potencialmente fatal ou ameaçadora da vida é diagnosticada e mantêm-se independentemente da criança receber ou não tratamento dirigido à doença”

É importante distinguir cuidados paliativos de cuidados ao doente terminal. Cuidar em fase terminal da doença, refere-se ao tipo de cuidados prestados ao doente e família numa fase em que o tratamento curativo foi suspenso e a morte está próxima (horas, dias ou semanas).

Uma interpretação incorrecta deste conceito interfere seriamente nos critérios de inclusão em CPP, bem como, na identificação das necessidades específicas dos doentes e na disponibilização dos recursos adequados, especialmente na pediatria. Deve salientar-se, ainda, que nem todas as crianças que vivem com uma doença potencialmente fatal necessitam, de forma contínua, de cuidados paliativos, no curso da sua doença.

Situações que podem beneficiar de Cuidados Paliativos Pediátricos

Em Pediatria, as situações que podem beneficiar de Cuidados Paliativos são distintas dos adultos, pois são múltiplas e abrangentes, onde a duração da prestação de cuidados se torna variável e difícil de prever. As patologias são frequentemente hereditárias (podendo afectar vários membros da mesma família) e raras e são limitadoras ou ameaçadoras da vida.

“**Doença que limita a vida**” é definida como uma condição onde a morte prematura é usual, embora não necessariamente iminente.

“**Doença potencialmente fatal ou que ameaça a vida**” é aquela onde há grande probabilidade de morte prematura, no entanto, há também hipótese de sobrevivência a longo prazo, nomeadamente até à idade adulta..

Foram identificadas diferentes condições na infância, divididas em quatro grupos:

Grupo 1 - Situações que podem comprometer a vida nas quais o tratamento curativo pode ser possível, ainda assim, podendo falhar (por exemplo: cancro, falência multiorgânica, do coração, fígado ou rins e sepsis).

Grupo 2 - Situações que exigem longos períodos de tratamento intensivo que visa prolongar a vida, existindo sempre o risco de morte prematura (por exemplo: fibrose quística, HIV/SIDA, anomalias cardiovasculares ou prematuridade extrema).

Grupo 3 - Situações progressivas, sem opção curativa, nas quais o tratamento é paliativo desde o diagnóstico (por exemplo: doenças neuromusculares ou degenerativas, distúrbios metabólicos, alterações cromossómicas, cancro avançado com metastização).

Grupo 4 - Situações irreversíveis não progressivas, acompanhadas de incapacidade grave, tornando a pessoa vulnerável ao desenvolvimento de complicações de saúde (por exemplo: paralisia cerebral, doenças genéticas, malformações congénitas, lesões espinhais).

Recém-nascidos, muito doentes e em fim de vida, devem também ser considerados candidatos a cuidados paliativos.

Especificidades dos cuidados paliativos nas crianças

A especificidade e a complexidade dos cuidados paliativos pediátricos advêm de:

1. Pequenos números: comparativamente aos adultos, o número de casos pediátricos em cuidados paliativos é muito menor. Este aspecto, juntamente com a ampla distribuição geográfica, pode causar problemas ao nível organizacional, de formação e económico.

2. Diversidade de patologias: As doenças podem ser múltiplas: neurológicas, metabólicas, cromossómicas, doenças cardiológicas, respiratórias e infecciosas, cancro, complicações relacionadas com a prematuridade, trauma/acidentes. A duração da doença é também imprevisível: muitas patologias são raras ou hereditárias, e algumas das crianças permanecem sem diagnóstico.

3. Disponibilidade limitada de fármacos específicos para crianças: a maioria dos tratamentos e fármacos disponíveis são desenvolvidos, elaborados e licenciados para os adultos. Na maior parte das vezes, os medicamentos são grandes, têm sabor desagradável e raramente estão disponíveis em suspensão líquida (especialmente os analgésicos de libertação prolongada, por exemplo: opióides). Muitos medicamentos não têm informação específica para uso pediátrico – indicações, idade, doses e efeitos secundários. Como resultado, na ausência de alternativas adequadas, Muitos fármacos utilizados em CPP são prescritos fora das suas indicações terapêuticas.

4. Factores de desenvolvimento: as crianças estão em contínuo desenvolvimento físico, emocional e cognitivo, o que interfere em todos os aspectos da prestação de cuidados, nomeadamente na dosagem da medicação, nas estratégias de comunicação, educação e apoio

5. O papel da família: os pais são os representantes legais da criança em todas as decisões clínicas, terapêuticas éticas e sociais, sendo igualmente os principais prestadores de cuidados aos seus filhos

6. Um ramo recente na Medicina: a necessidade de alargar os cuidados paliativos à pediatria, é consequência dos avanços tecnológicos que permitiram uma maior sobrevivência de crianças com patologias complexas, que até então teria levado a uma deterioração e/ou morte rápida. Isto levou a que se desenvolvessem limitações culturais, bem como, falta de conhecimentos e competências para a prestação de cuidados específicos a estas crianças.

7. Implicações Emocionais: quando uma criança está a morrer, pode ser muito difícil para os familiares e cuidadores aceitar o fracasso do tratamento dirigido para a cura, a irreversibilidade da doença e a morte.

8. Tristeza, sofrimento perda e luto: após a morte da criança, o luto ser difícil, prolongado e muitas vezes, complicado

9. Questões éticas e legais: los representantes legais das crianças são os seus pais ou um tutor legal. Os direitos da criança, os seus desejos e a participação na decisão são frequentemente não respeitados. Pode haver conflito entre a ética, conduta profissional e a legislação, especialmente quando se trata de uma criança.

10. Impacto social: pode ser difícil para a criança e sua família, a manutenção do seu papel na sociedade, durante o curso da doença (escola, trabalho, questões económicas).

**As patologias que podem beneficiar de CPP são múltiplas e amplas, e na maioria das vezes, a duração do tratamento é variável e imprevisível.
Os cuidados paliativos NÃO excluem o tratamento curativo.**

Características dos CPP que influenciam na organização dos Serviços:

- População pequena e heterogénea de doentes
- Variedade de patologias
- Disponibilidade limitada dos tratamentos farmacológicos específicos para as crianças
- Factores de desenvolvimento
- Os pais estão envolvidos na prestação de cuidados pois são os principais cuidadores e responsáveis pela tomada de decisão
- Escassez de profissionais com aptidões específicas
- Grande envolvimento emocional
- Dificuldades na gestão da tristeza, perda e luto
- Grande dificuldade na identificação e resolução de conflitos éticos, morais e jurídicos
- Impacto social

Todos estes aspectos determinam a necessidade de organizar serviços de cuidados paliativos dedicados especificamente às crianças, para garantir a prestação de cuidados adequados em casa ou em Unidades de Cuidados Paliativos.

Crianças com doença limitadora da vida e potencialmente fatal necessitam de serviços especializados e exclusivos de CPP.

As necessidades individuais afectam o tipo e a qualidade de cuidados considerados necessários o que, por sua vez, condicionam os modelos de saúde específicos e as escolhas organizacionais.

Implicações nas Políticas de Saúde

- 1. Os responsáveis políticos devem considerar que os cuidados paliativos em pediatria são diferentes dos adultos, de forma a desenvolver serviços de CPP em conformidade.**
- 2. Factores como a idade, desenvolvimento e recursos individuais devem ser considerados no planeamento e organização dos cuidados dirigidos às crianças.**
- 3. Os responsáveis políticos devem introduzir legislação apropriada para a regulação de cuidados paliativos para recém-nascidos, crianças e jovens.**

Referências:

1. Cancer Pain Relief and Palliative Care in Children. World Health Organization, Geneva, 1998.
2. A guide to the Development of children's palliative care services. Association for Children with Life-Threatening or Terminal Conditions and their Families (ACT) and the Royal College of Paediatrics and Child Health (RCPCH), 1997; first edition.
3. How is palliative care different in children? Royal Children's Hospital Melbourne, 2005; (www.rch.org.au/rch_palliative/index.cfm?doc_id=1709, retrieved November 14, 2007).

Capítulo IV

Necessidades das crianças com situações incuráveis e das suas famílias

"Eu tenho que viver!"

(Andrea – 15 anos, tumor de Wilms)



Crianças com condições limitadoras da vida e potencialmente fatais e suas famílias têm múltiplas e diversas necessidades (clínicas, psicológicas, sociais e espirituais) (1).

As necessidades das Crianças

Necessidades Físicas:

- Controlo dos sintomas: o despiste e controlo da dor e outros sintomas, através do recurso a intervenções farmacológicas e não farmacológicas, por profissionais devidamente qualificados (consequentemente resultando numa redução no número de internamentos desnecessários) (2,3);;
- Aproveitar o potencial da criança e facilitar ao máximo o seu desenvolvimento/crescimento: este aspecto deve ser sempre equacionado em todas as formas de tratamento ;
- É essencial definir antecipadamente o plano de cuidados da criança (4).

Necessidades Psicológicas:

- É fundamental uma comunicação aberta e clara, adequada à etapa de desenvolvimento da criança (3,5);
- Apoio emocional contínuo para ajudar a criança a lidar com as questões emocionais, tais como, a compreensão, a aceitação, a raiva, a confiança, a esperança e o amor;
- Acesso a recursos e ferramentas que promovam o desenvolvimento da personalidade da criança, a auto-percepção (e a percepção dos outros), a valorização das características e talentos individuais e, sempre que possível, a continuidade das rotinas diárias, incentivos, metas e projectos futuros.

Necessidades Sociais:

- Oportunidades recreativas, ferramentas, técnicas e actividades apropriadas às necessidades individuais;
- Manter as actividades escolares pelo maior tempo possível, mesmo em casa com aulas particulares;
- Actividades sociais que ofereçam oportunidades adequadas para a interacção com grupos de pares, nomeadamente através de grupos de voluntários e organizações.

Necessidades Espirituais:

- Acesso à assistência espiritual e apoio adequados, respeitando o passado cultural e religioso da família.

Todas as necessidades individuais estão em constante evolução, tanto na prevalência quanto na intensidade e, relacionam-se com o desenvolvimento psico-físico-emocional da criança, a fase da doença e seu efeito sobre o crescimento e a maturidade.

As crianças têm necessidades complexas de cuidados paliativos, que são determinadas pela idade, a fase da doença, a unidade familiar, o meio cultural e requerem respostas coordenadas entre os serviços de saúde e os apoios comunitários

As necessidades das famílias

A unidade de cuidados é a família, definida como as pessoas que proporcionam bem-estar físico, psicológico, espiritual e social à criança e que estão relacionadas por laços de carinho e afecto, independentemente do vínculo genético. Os membros da família podem estar relacionados por laços biológicos, através de relação conjugal, serem pais adoptivos ou famílias de acolhimento (6).

Os pais de crianças com doenças que ameaçam a vida, para além de serem pais, tornam-se prestadores de cuidados de saúde. Para evitar o internamento prolongado dos seus filhos, assumem importantes responsabilidades que incluem a administração de tratamentos, para os quais recebem pouca ou nenhuma formação e nenhum apoio financeiro. Espera-se que tomem decisões tendo em conta o melhor interesse da criança justamente no momento em que encontram muito stressados, sofrendo pela perda da saúde dos seus filhos (6,7).

Os irmãos vivem muitas vezes a situação de doença com sentimentos de culpa e solidão, pagando o preço do isolamento social que, muitas vezes, caminha de mãos dadas com a condição terminal. Os restantes membros da família (avós, tios e amigos) desempenham um papel importante dividindo essas responsabilidades e oferecendo apoio emocional (8).

Famílias que enfrentam a morte de uma criança necessitam de apoio a vários níveis:

- *um conhecimento profundo da situação da criança e a melhor forma de cuidar dele/dela;*
- *ajuda financeira: as mudanças no estilo de vida podem afectar na condição laboral e consequentemente na segurança financeira da família que tem a seu cargo uma criança com uma condição potencialmente fatal;*
- *apoio emocional apropriado e suporte no luto, devem ser disponibilizado a fim de diminuir a morbilidade a longo prazo no seio da família, incluindo avós. É vital a disponibilização de apoio profissional aos irmãos (9,10);*
- *Devem tentar satisfazer-se as necessidades religiosas e espirituais.*

**As necessidades das famílias são múltiplas e complexas,
o apoio de uma equipa experiente e interdisciplinar é essencial.**

Implicações nas Políticas de Saúde

Os cuidados paliativos são centrados na família; familiares e irmãos têm necessidades complexas que precisam de ser e acompanhadas de forma adequada.

Estas necessidades não podem ser abordadas por um único indivíduo, mas exigem a intervenção de uma equipa interdisciplinar com experiência.

Referências:

1. Liben S., Goldman A. *Home care for children with life-threatening illness*. Journal of Palliative Care, 1998; 14(3):3-8.
2. Wolfe J., Grier H.E., Klar N., Levin S.B., Ellenbogen J.M., Salem-Schatz S., Emanuel E.J., Weeks J.C. *Symptoms and suffering at the end of life in children with cancer*. New England Journal of Medicine, 2000; 342: 26-333.
3. Himmelstein B.P., Hilden J.M., Boldt A.M., Weissman D. *Pediatric palliative care*. New England Journal of Medicine, 2004; 350:1752-1762.
4. Mercadante S. *Cancer pain management in children*. Palliative Medicine, 2004; 18:654-662.
5. Hilden J.M., Chrastek J. *Tell the children*. Journal of Clinical Oncology, 2000; 18:3193-3195.
6. Hynson J.L., Sawyer S.M. *Pediatric palliative care: Distinctive needs and emerging issues*. Journal of Pediatrics and Child Health, 2001; 31:323-325.
7. *Pediatric Hospice Palliative Care, Guiding Principles and Norms of Practice*. Canadian Hospice Palliative Care Association, 2006.
8. Committee on Psychosocial Aspects of Child and Family Health, American Academy of Pediatrics. *The pediatrician and childhood bereavement*. Pediatrics, 2000; 105:445-447.
9. Kreicbergs U.C., Valdimarsdóttir U., Onelöv E., Björk O., Steineck G., Henter J. *Care-Related Distress: A Nationwide Study of Parents Who Lost Their Child to Cancer*. Journal of Clinical Oncology, 2005; 23(36):9162-9171.
10. Lannen P.K., Wolfe J., Prigerson H.G., Onelov E., Kreicbergs U.C. *Unresolved Grief in a National Sample of Bereaved Parents: Impaired Mental and Physical Health 4 to 9 Years Later*. Journal of Clinical Oncology, 2008; 26(36):5870-5876.

Capítulo V

Situação actual dos Cuidados Paliativos Pediátricos

“Sinto-me terrível... Quem me poderá ajudar?”

Não quero viver como uma larva!” (Elisa – 13 anos, Distrofia Muscular)



Durante muitos anos, os Cuidados Paliativos não estavam ao dispor dos doentes pediátricos e, ainda hoje, devido a fragilidades na prestação de cuidados e no planeamento dos serviços, às dificuldades em definir critérios de selecção, à escassez de profissionais de saúde qualificados e à falta de sensibilização da opinião pública, apenas uma pequena percentagem de crianças portadoras de doença incurável tem vindo a beneficiar de cuidados paliativos.

Um número considerável de crianças em fase terminal morre no hospital e/ou em serviços de serviços de saúde dirigidos para a doença aguda, principalmente em unidades de cuidados intensivos (1). Esta situação acarreta sérias repercussões na qualidade de vida e de morte das crianças e na qualidade de vida dos seus familiares, e que pode conduzir a uma utilização inapropriada dos recursos de saúde.

**Muitas crianças que sofrem de condições incuráveis
morrem no hospital, muitas vezes
em unidades de cuidados intensivos.**

Tabela 1. Local de morte das crianças (0-19 anos, excluindo os neonatais) na Irlanda e na Inglaterra. (Fonte: Department of Health and Children, do Irish Hospice Foundation ; Department of Health, Reino Unido)

Local de Morte	Irlanda (2001)	Inglaterra (2001-05)
Casa	124 (22%)	1,811 (19.2%)
Hospital	281 (50%)	6,985 (74.2%)
Cuidados Paliativos		393 (4.2%)
Outro	161 (28%)*	223 (2.45%)**

* Instituições de autoridade local, domicílios

** Hospitais Psiquiátricos, Residências medicalizadas, Casas privadas mas não a residência habitual

Estudos recentes sugerem que nos locais onde existe uma rede de CPP que prestam cuidados centrados na família, e são apoiados por hospices pediátricos, estes são eficazes: reduzindo o número de internamentos hospitalares e a incidência de morte nos hospitais. Este fenómeno não só reduz o recurso a serviços de saúde vocacionados para responder a situações agudas e unidades de cuidados intensivos como também, proporcionam um aumento da qualidade de vida dos doentes e família (2).

Cuidados ao domicílio integrados e programas de Cuidados Paliativos Pediátricos aumentam a qualidade de vida da criança e da família, otimizando os recursos disponíveis.

As crianças que estão a morrer sofrem de inúmeros sintomas, indutores de stress. Os sintomas mais comuns reportam-se à dor, falta de energia, fadiga, dispneia, náuseas, anorexia, sonolência, tosse, e outros sintomas psiquiátricos como a tristeza, nervosismo, preocupação e irritabilidade (3, 4, 5). A maioria destas crianças experiencia um nível elevado de sofrimento em sequência de, pelo menos, um destes sintomas e 89% apresentam sofrimento geral significativo. (5) (fig. 2).

Demasiadas crianças experienciam dor e sofrimento desnecessário, devido a inadequado controlo dos sintomas

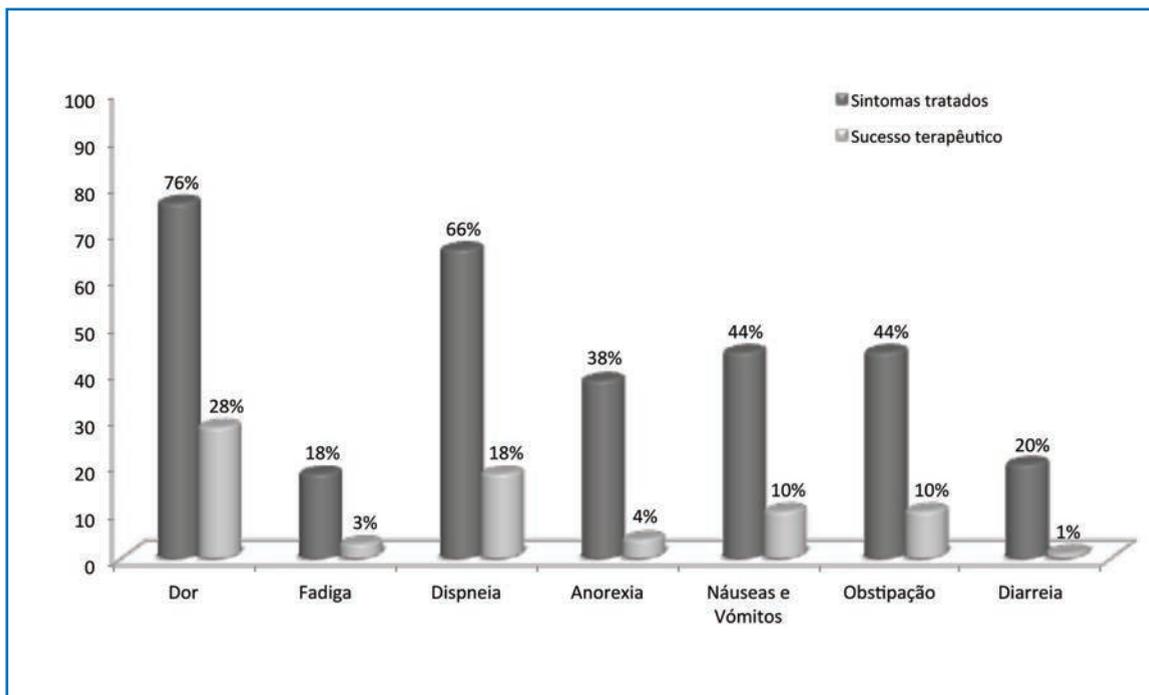
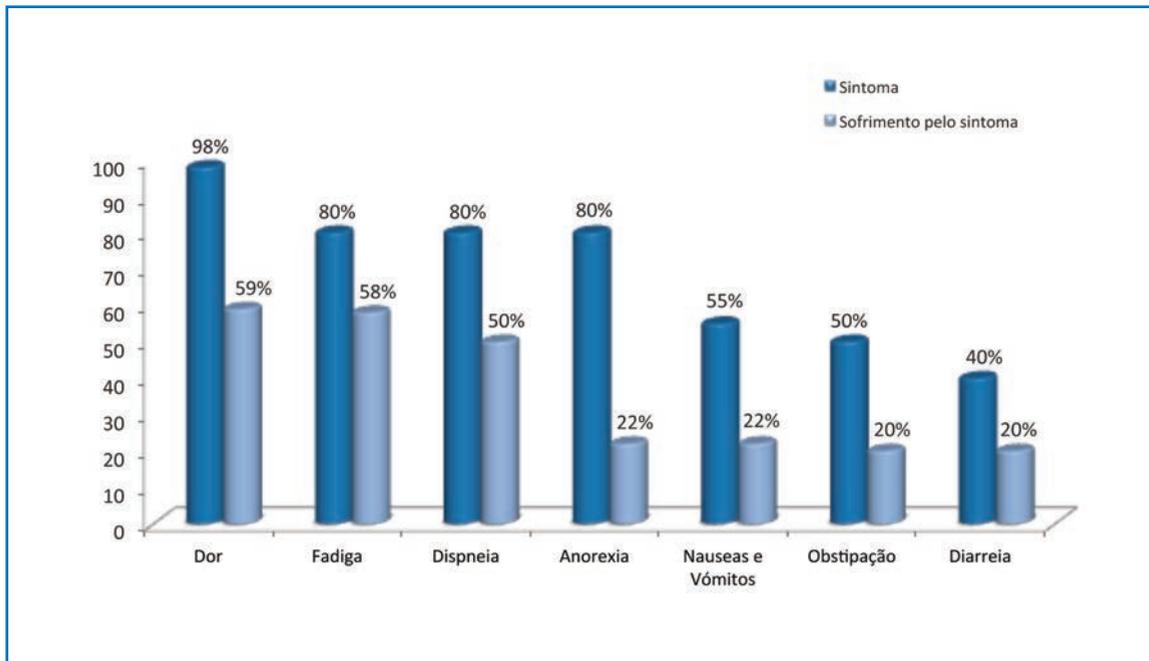


Figura 2. Sintomas e sofrimento no último mês de vida (fonte: Wolfe et al.,2000)

Apesar de estudos recentes indicarem que a dor e sintomas podem ser eficazmente controlados em crianças com cancro que recebem cuidados paliativos (6), o controlo de sintomas permanece um desafio nos cuidados de saúde; várias crianças recebem tratamento inadequado ou nenhum tratamento (fig. 2).

Avaliação, prevenção e controlo de sintomas são a base para otimizar a qualidade de vida e são fundamentais em todos os programas de Cuidados Paliativos Pediátricos.

A abordagem clínica e global da criança e família é muitas vezes caracterizado pelo seu abandono e isolamento devido à escassez de serviços especializados (7). Como resultado, a família vê-se impelida a assumir a sobrecarga dos cuidados à criança com as inevitáveis consequências clínicas, sociais e financeiras que daí advêm. Como alternativa, a criança é hospitalizada, mesmo que as condições clínicas não o justifiquem.

Muitas famílias são deixadas à sua sorte. Apoio familiar contínuo, independente dos cuidados, é essencial a um programa adequado de cuidados paliativos pediátricos.

A escassez de conhecimentos e competências são barreiras frequentes no dia-a-dia da prática dos cuidados paliativos pediátricos. A formação insuficiente é particularmente evidente em temáticas como: controlo de dor e sintomas, a referenciação para serviços de cuidados paliativos e em comunicação com crianças em fase final de vida e suas famílias. Isto é atribuível à ausência de planos de formação, com componente teórica e prática em CPP.

Existe uma carência importante de conhecimentos e competências em CPP.

Implicações nas Políticas de Saúde

É urgente e necessário planejar e organizar serviços de cuidados paliativos pediátricos que respondam adequadamente às necessidades das crianças e famílias. É igualmente importante promover uma adequada formação para aqueles que prestam cuidados paliativos.

Références:

1. Siden H. et al. *A report on location of death in pediatric palliative care between home, hospice and hospital*. *Paliat Med*, 2008; 22(7):831-834.
2. *Pediatric Hospice Palliative Care, Guiding Principles and Norms of Practice*. Canadian Hospice Palliative Care Association, 2006; (www.chpca.net/marketplace/pediatric_norms/Pediatric_Norms_of_PracticeMarch_31_2006_English.pdf, récupéré le 10 octobre 2007).
3. Drake R., Frost J., Collins J.J. *The symptoms of dying children*. *Journal of Pain and Symptom Management*, 2003; 26: 594-603.
4. Collins J.J., Byrnes M.E., Dunkel I.J., Lapin J., Nadel T., Thaler H.T., Emanuel E.J., Weeks J.C. *The measurement of symptoms in children with cancer*. *Journal of Pain and Symptom Management*, 2000; 19:363-377.
5. Wolfe J., Grier H.E., Klar N., Levin S.B., Ellenbogen J.M., Salem-Schatz S. et al. *Symptoms and suffering at the end of life in children with cancer*. *New England Journal of Medicine*, 2000; 342:326-333.
6. Wolfe J., Hammel J.F., Edwards K.E., Duncan J., Comeau M., Breyer J., Aldridge S. A, Grier H. E., Berde C., Dussel V., Weeks J.C. *Easing of Suffering in Children With Cancer at the End of Life: Is Care Changing?* *Journal of Clinical Oncology*, 2008; 26(10):1717-1723.
7. *A Guide to the Development of Children's Palliative Care Services*, a report by a joint working party of the Association for Children with Life-threatening or Terminal Conditions and their Families (ACT) and the Royal College of Paediatrics and Child Health (RCPCH), 2003; deuxième édition.

Capítulo VI

Metas para os Cuidados Paliativos Pediátricos

"Você é meu amigo... eu sou o seu trabalho!"

(John, pai de Sofia - 16 anos, tumor cerebral)



A organização dos CPP deve incluir:

1. O acesso a serviços especializados com prestadores de cuidados qualificados.

Um programa de CPP deve ser capaz de atender às necessidades específicas da criança e da família durante todo o curso da doença e no luto, independente da idade da criança, patologia, local de residência ou do local de prestação de cuidados. Estes serviços devem assegurar a continuidade dos cuidados, estar disponíveis todo o dia (24h / 7d), seja em casa, no hospital, "hospice" ou em outras instituições da comunidade, tais como instituições de acolhimento temporário ou casas de acolhimento (1).

Os Programas de cuidados paliativos pediátricos têm de garantir apoio contínuo (durante 24 h e nos 7 dias da semana).

2. Cuidados holísticos e centrados na família. Os cuidados paliativos para crianças devem centrar-se em otimizar a qualidade de vida da criança e apoiar a família: é uma abordagem holística que necessita ser dirigida a toda a família (1).

Os programas de cuidados paliativos pediátricos devem ser centrados na família.

3. Avaliação e controlo dos sintomas. Sofrimento desnecessário deve ser evitado através da disponibilização de tratamentos farmacológicos, associados a outras terapias práticas, cognitivas, comportamentais, físicas, integradoras e de apoio.

A avaliação e controlo de sintomas que provocam sofrimento é fundamental na manutenção e melhoria da qualidade de vida de uma criança

4. Comunicação e informação. Uma comunicação aberta e clara entre os prestadores de cuidados de saúde, a criança e a família deve ser a meta principal dos CPP. Juntos, eles devem estabelecer objectivos gerais dos cuidados, discutir as opções terapêuticas, partilhar opções e decisões. Deve ser transmitida informação honesta e compreensível sobre o estado da criança, os resultados esperados, as opções terapêuticas e os recursos da comunidade. No caso das crianças mais novas ou com compromisso cognitivo, os pais devem gerir, com a orientação dos profissionais, como, quando e quais informações para partilhar com a criança. Adolescentes e jovens adultos devem ser informados pessoalmente e envolvidos directamente no processo de tomada de decisão se assim o desejarem. A comunicação empática e o apoio é decisivo quando se trata de questões relacionadas com o fim de vida (2).

Uma comunicação eficaz com a criança e a família é essencial para o sucesso do programa de cuidados paliativos.

5. Uma abordagem interdisciplinar. Uma vez que um único profissional não pode garantir todo o apoio necessário para a criança e família, os melhores cuidados paliativos utilizam uma abordagem multidisciplinar integrada. Isto exige uma coordenação entre a criança, a família, a escola, os professores e os profissionais da saúde, incluindo enfermeiros, médicos de clínica geral e saúde familiar, assistentes sociais, capelães, conselheiros no luto e especialistas (3).

saúde, incluindo enfermeiros, médicos de clínica geral e saúde familiar, assistentes sociais, capelães, conselheiros no luto e especialistas (3).

Os cuidados paliativos pediátricos devem ser prestados por uma equipa interdisciplinar.

6. Acompanhamento temporário para descanso dos pais. Pais de crianças com doenças que ameaçam a vida precisam de tempo e energia para satisfazer as suas próprias necessidades básicas físicas e emocionais e para estarem disponíveis para cuidar dos outros membros da família. Estes cuidados temporários para descanso dos pais podem ser prestados em casa por um profissional qualificado, membro da família, voluntários, ou um cuidador remunerado. Fora de casa, o descanso pode ser disponibilizado por unidades hospitalares, residenciais (Hospícios pediátricos), famílias com competência legal para prestar este tipo de cuidados e centros de dia (1).

Acompanhamento temporário da criança para descanso da família é essencial.

7. Apoio aos prestadores de cuidados. Os profissionais de saúde devem ser acompanhados para prevenir o "burnout" (4). O bem-estar físico, psicológico e espiritual do cuidador deve ser parte integrante da prestação de cuidados paliativos pediátricos. (6); as instituições devem trabalhar no sentido de identificar e minimizar os riscos e o stress laboral.

As exigências profissionais e emocionais da equipa de cuidados paliativos são elevadas: as soluções passam pela prevenção, pela monitorização/ avaliação e pelo apoio

8. A educação e a formação dos profissionais de saúde. Diversos estudos têm relatado um aumento de conhecimentos e uma mudança de atitude em relação aos Cuidados Paliativos, nos médicos e enfermeiros que frequentaram programas de formação (5,6,7).

Formação e educação adequadas são fundamentais para todos os programas de CPP.

9. A sensibilização pública. Estudos recentes revelam a escassa consciencialização e conhecimento da população acerca dos cuidados paliativos. A educação da sociedade civil é uma área dos cuidados paliativos que não tem recebido a atenção adequada. A opinião pública precisa receber informações e educação sobre os serviços existentes e disponíveis, modalidades de tratamento e do controlo eficaz da dor e outros sintomas. Estas questões colocam desafios importantes aos cuidados paliativos que devem ser tidas seriamente em consideração (8).

10. Monitorização e indicadores. A identificação de indicadores de qualidade, bem como o processo para monitorizar a aplicabilidade, eficácia e eficiência, devem ser parte integrante de qualquer programa de CPP.

A avaliação e monitorização contínua para avaliar o nível de satisfação do utente e sua família relativamente á prestação de cuidados, controlo dos sintomas e da qualidade de vida são essenciais para programas de CPP eficientes e baseados na evidência científica.

Implicações nas Políticas de Saúde
Programas de CPP devem ser planeados e implementados
respeitando os critérios fundamentais de eficácia,
segurança, eficiência e sustentabilidade.
Os serviços devem ser continuamente avaliados e
revistos de acordo com linhas orientadoras de acção

Referências:

1. Abu-Saad Huijjer H., Benini F., Cornaglia Ferraris P., Craig F., Kuttner L., Wood C., Zernikow B. (European Association of Palliative Care Taskforce for Palliative Care in Children). *IMPaCCT: standards for paediatric palliative care in Europe*. European Journal of Palliative Care, 2007; 14:2-7.
2. *Paediatric Hospice Palliative Care, Guiding Principles and Norms of Practice*. Canadian Hospice Palliative Care Association, 2006; (www.chpca.net/marketplace/pediatric_norms/Pediatric_Norms_of_PracticeMarch_31_2006_English.pdf, récupéré le 10 octobre 2007).
3. *Children's palliative care services: A guide to the development of children's palliative care services*. The Association for Children with Life-threatening or Terminal Conditions and their Families (ACT) and the Royal College of Paediatrics and Child Health (RCPCH), 2003; second edition. (www.act.org.uk/component/option,com_docman/task,cat_view/gid,15/Itemid,26/, récupéré le 16 décembre 2007).
4. Committee on Bioethics and Committee on Hospital Care of the American Academy of Paediatrics. *Palliative Care for Children*. Paediatrics, 2000; 106 (2):351-357.
5. Abu-Saad Huijjer H. *Palliative care: Views of patients, home carers, and health professionals*. Supportive Palliative and Cancer Care, 2006; 3:97-103.
6. Ersek M., Grant M.M., Kraybill B.M. *Enhancing end-of-life care in nursing homes: Palliative Care Educational Resource Team (PERT) program*. Journal of Palliative Medicine, 2005; 8:556-566.
7. Fischer S.M., Gozansky W.S., Kutner J.S., Chomiak A., Kramer A. *Palliative care education: An intervention to improve medical residents' knowledge and attitudes*. Journal of Palliative Medicine, 2003; 6:391-399.
8. *Public Awareness of Palliative Care*. Scottish Partnership for Palliative Care, 2003; (www.palliativecarescotland.org.uk/publications/aware.pdf, récupéré le 28 novembre 2007).

Capítulo VII

Soluções: Modelos de Cuidados Paliativos Pediátricos:

*“Preferia morrer do que voltar para o hospital!”
(Carlo – 8 anos, mielite transversa em C2)*



Uma equipa multidisciplinar (que inclua médicos, enfermeiros, psicólogos, fisioterapeutas, terapeutas ocupacionais e assistentes sociais) é fundamental em qualquer modelo de CPP. O objectivo da equipa deverá ser proporcionar cuidados holísticos, contínuos (24 horas/ 7 dias semana) e centrados na criança e família, ao longo da doença, morte e processo de luto.

A organização dos recursos deverá centrar-se cuidados domiciliários Garantido a acessibilidade a hospices pediátricos e a programas de internamento temporário da criança para descanso da família, sempre que necessário (1). O médico de família ou o pediatra deverá ocupar um papel de destaque, como figura de referência para a criança e família.

Existem três níveis de intervenção em Cuidados Paliativos Pediátricos:

1. *Nível básico de Cuidados Paliativos Pediátricos ou Abordagem Paliativa:* destinados a crianças com situações clínicas relativamente frequentes e com menor gravidade, em que os princípios dos cuidados paliativos pediátricos são aplicados por todos os profissionais de saúde.

2. *Segundo ou nível intermédio de Cuidados Paliativos Pediátricos:* destinados a situações mais complexas que requerem a intervenção de equipas hospitalares e de cuidados de saúde primários que, embora não se dediquem exclusivamente aos cuidados paliativos pediátricos, desenvolveram competências específicas determinadas por linhas orientadoras de acção reconhecidas

3. *Terceiro ou nível especializado de Cuidados Paliativos Pediátricos:* destinados a situações de elevada complexidade que necessitam de cuidados continuados por profissionais que trabalham exclusivamente em cuidados paliativos pediátricos membros uma equipa interdisciplinar especializada.

Quando se organiza um serviço especializado de CPP, deve ter-se em conta dois cenários possíveis de prestação de cuidados: o domicílio ou um local de internamento.

Cuidados Domiciliários

Os cuidados domiciliários centrados na família são, não só o principal objectivo dos cuidados paliativos pediátricos, como também vão de encontro ao que a maioria das famílias deseja e tem um impacto positivo na qualidade de vida da criança. (2).

A prestação de cuidados em casa traz inúmeras vantagens. Promove a diminuição de sentimentos de medo, isolamento e desamparo, permitindo, também à criança participar nas actividades familiares fomentando importantes oportunidades de comunicação e socialização. Permitem, também, partilhar a responsabilidade dos cuidados por toda a família. Não obstante de tal ser considerado a melhor opção, tal nem sempre se aplica a todas as crianças ou famílias.

Os cuidados domiciliários requerem o envolvimento de uma equipa interdisciplinar especializada em CPP disponível para apoiar a família de forma permanente (24 h/ 7 dias) e agilizar os recursos para acesso a cuidados hospitalares ou internamento temporário para descanso da família, se necessário. É essencial, nesta tipologia de cuidados, a designação de um gestor de caso para coordenar os cuidados dirigidos à criança e articular com a família, com os cuidadores comunitários, com o hospital local e com os serviços especializados os cuidados a serem prestados (2,3).

Os Cuidados Domiciliários podem melhorar significativamente a qualidade de vida dos doentes pediátricos e suas famílias

Os dois principais modelos de cuidados de saúde envolvidos em cuidados domiciliários são:

1. Equipas sediadas no Hospital: quando uma equipa de saúde de um centro pediátrico terciário continua a cuidar em casa, a criança após a alta do hospital. A equipa é normalmente constituída por enfermeiras especializadas, um médico especialista, psicólogo, um especialista em bioética, secretária e administrativos. Trabalham muito proximamente com outras equipas do hospital, tais como unidades de dor crónica, equipa de especialidades médico-cirúrgicas, unidade de cuidados intensivos (UCIN/UCIP) (muitas das crianças morrem no 1º ano de vida), outros hospitais, unidades de cuidados paliativos, hospices, médicos de família, serviços de saúde comunitários e escolas (4). Devido ao número relativamente reduzido de doentes, modelo não se torna viável, do ponto de vista económico e organizacional fora dos grandes centros urbanos.

2. Equipas sediadas nos Centros de Saúde/Comunidade: quando uma equipa de um centro de saúde ou outro recurso comunitário presta cuidados domiciliários ao doente e família. Este modelo permite que a criança mantenha uma vida familiar e social o mais possível dentro do padrão normal; oferece a possibilidade de uma larga cobertura geográfica e a disponibilização de serviços multidisciplinares. No entanto, esta opção de cuidados pode facilitar uma descontinuidade do tratamento hospitalar, a mobilização insuficiente de recursos, competências inadequadas; frequentemente, a responsabilidade pela maioria dos cuidados recai sobre a unidade familiar. O sucesso deste modelo depende da comunicação e interacção entre os hospitais e os recursos comunitários, da formação em CPP das equipas comunitárias, da preparação da família para apoio nos cuidados e disponibilidade de fármacos, dispositivos e equipamentos médicos. As equipas comunitárias devem ter a possibilidade de pedir apoio, quando necessário, às equipas especialistas em cuidados paliativos pediátricos. Tem-se demonstrado que os cuidados prestados às crianças por equipas comunitárias podem conduzir a um maior custo/ benefício comparativamente a manter a criança hospitalizada por tempo inapropriado (p.e. atrasando a alta) ou recorrendo frequentemente a consultas externas hospitalares (p.e. exames de rotina) (5).

O objectivo dos CPP, independentemente do modelo escolhido é promover os cuidados domiciliários centrados na criança/família.

Solução Residencial

Os cuidados domiciliários nem sempre são possíveis; em alguns casos, particularmente complexos por exaustão dos cuidadores, stress emocional, ou razões logísticas e

organizacionais, a melhor solução passa por recorrer a residências para crianças para internamentos temporários. As opções residenciais para crianças com doença que limita ou ameaça a vida, dividem-se em três tipos: hospícios/residências pediátricas, hospitais direccionados para a doença aguda (enfermarias/UCI's) e mais recentemente em Unidades de Internamento de Cuidados Paliativos Pediátricos.

1. Hospice e/ou residência pediátrica: A vantagem desta opção de cuidados é oferecer cuidados especializados, nas situações mais complexas e raras, num ambiente adequado às necessidades da criança e sua família. Cobrindo uma vasta área geográfica, tem o número de pacientes necessários para desenvolverem competências específicas, bem como os recursos suficientes para ser economicamente viável. Tem a desvantagem de afastar a criança do ambiente de sua casa (4)

2. Serviços de Internamento em Hospitais direccionados para a doença aguda: pela natureza, missão e organização destes serviços, não são os locais ideais para cuidados paliativos a crianças. Tem sido demonstrado que as crianças que morrem nos hospitais com doenças crónicas estão mais predispostas a terem longos períodos de suporte ventilatório e hospitalização antes de morrerem (6)

3. Unidades de Internamento de Cuidados Paliativos Pediátricos: trata-se de serviços de internamento especializados, dentro dos hospitais que proporcionam cuidados paliativos especializados desde o diagnóstico, contemplando todas as fases da doença.

Os "Hospícios" Pediátricos são uma melhor solução que os Hospitais para as crianças que necessitam de cuidados paliativos. É inapropriado que as crianças sejam cuidadas em unidades de cuidados paliativos dirigidas para os adultos ou pessoas idosas

Proposta de Modelo para Cuidados de Saúde

Como todos os modelos de organização acima mencionados apresentam limitações, a maioria dos actuais programas de cuidados paliativos pediátricos adoptaram uma combinação de modelos. Funcionam como módulos dentro de uma rede de suporte, onde diversos serviços de saúde, recursos públicos e privados se articulam para prestar cuidados continuados, flexíveis, ao longo de toda a trajectória da doença. As famílias podem aceder aos diversos tipos de recursos, integrantes da rede, de acordo com as suas necessidades e as da criança. Diversas soluções de cuidados podem ser utilizadas em simultâneo, temporariamente, dependendo da situação e

específica da criança. A equipa de cuidados paliativos pediátricos actua como referência, para todos os profissionais que prestam cuidados na rede; Este modelo de cuidados favorece o desenvolvimento de competências elevado e otimiza o apoio integral dirigido à família.

Vários estudos internacionais reconhecem que uma rede específica de cuidados paliativos pediátricos, cobrindo grandes áreas geográficas e populacionais, englobando respostas domiciliárias e residenciais, oferecem modelos de cuidados de saúde mais eficazes, eficientes e sustentáveis para crianças com doenças incuráveis e suas famílias

Redes de apoio domiciliário, apoiadas por equipas especializadas conjuntamente com soluções alternativas de internamento temporário em residenciais, representam a opção de cuidados paliativos mais eficazes, eficiente e viável ao dispor das crianças e suas famílias

Implicações nas Políticas de Saúde

Os programas de cuidados paliativos pediátricos devem ser suficientemente flexíveis para permitirem que a criança e sua família acedam às diferentes tipologias de recursos nas diferentes fases da doença.

Referências:

1. Abu-Saad Huijjer H., Benini F., Cornaglia Ferraris P., Craig F., Kuttner L., Wood C., Zernikow B. (European Association of Palliative Care Taskforce for Palliative Care in Children). *IMPaCCT: standards for paediatric palliative care in Europe*. European Journal of Palliative Care, 2007; 14:2-7.
2. *A Palliative Care Needs Assessment for Children*. The Irish Hospice Foundation (Ed.), Department of Health and Children, Ireland, 2005; (www.dohc.ie/publications/needs_assessment_palliative.html, récupéré le 22 octobre 2007).
3. Hynson J.L., Gillis J., Collins J.J., Irving H., Trethewie S.J. *The dying child: how is care different?* Medical Journal of Australia, 2003; 179:S20-S22.
4. *Independent Review of Palliative Care Services for Children and Young People: Economic Study*. Independent Review Team, Health Economics Consortium/Department of Health York, UK, 2007; Final Report, (www.york.ac.uk/inst/yhec/downloads/Final%20Report-may07v1.pdf, récupéré le 15 novembre 2007).
5. Eaton, N. *Children community nursing services: models of care delivery. A review of the United Kingdom literature*. Journal of advanced Nursing, 2000; 32:49-56.
6. Ramnarayan P., Craig F., Petros A., Pierce C. *Characteristics of death occurring in hospitalized children: changing trends*. Journal of Medical Ethics, 2007; 33: 255-260.

Capítulo VIII

Implicações económicas dos Cuidados Paliativos Pediátricos

“ Eu entendo que o meu filho representa um ‘custo’ para a sociedade, mas acreditem, ... daria tudo para que assim não fosse.”

(Pai do Marco, 7 anos, Mucopolissacaridose)



Actualmente, na maioria dos países da Europa, apenas uma pequena percentagem de crianças com doenças incuráveis morrem em casa, apesar de da maioria das crianças e seus pais manifestarem esse desejo. Uma grande percentagem morre no hospital, normalmente em Unidades de Cuidados Intensivos. Para além disso, devido à falta de planeamento antecipado de cuidados, o percurso da doença pode ser caracterizada por períodos de internamentos hospitalares frequentes e prolongados, novamente em Unidades de Cuidados Intensivos e em Unidade de Cuidados Paliativos Pediátricos. Consequentemente, o custo com estes cuidados de saúde a estes doentes é relativamente alto, particularmente durante a fase terminal das suas vidas (1).

Actualmente a prestação de Cuidados Paliativos Pediátricos é desarticulada e inconsistente, não só entre países mas também de região para região mesmo país,

dependendo das Daí que haja uma grande dificuldade em estimar os custos reais de uma organização de Cuidados paliativos em comparação com o tratamento convencional destes doentes em Hospitais. políticas adoptadas pelas Autoridades Locais de Saúde no que diz respeito aos Serviços de Cuidados Paliativos e Serviços de Cuidados Domiciliários. Daí que haja uma grande dificuldade em estimar os custos reais de uma organização de Cuidados paliativos em comparação com o tratamento convencional destes doentes em Hospitais.

Tem-se afirmado que o aumento dos cuidados domiciliários e em “hospice” resulta numa diminuição de intervenções altamente tecnológicas em ambiente hospitalar, o que dará origem reduções económicas significativas na prestação de cuidados de crianças com doenças incuráveis. No entanto, têm sido publicados poucos estudos, sobre a avaliação do impacto de programas de Cuidados Paliativos Pediátricos nos custos dos Cuidados de Saúde. A evidência que sustenta esta premissa é fraca e deriva quase exclusivamente de estudos feitos no adulto. Tendo em conta as diferenças encontradas nos adultos, a nível da prestação de cuidados, pode ser perigoso projectar os resultados dos estudos desenvolvidos em adultos na população pediátrica.

Os poucos estudos randomizados realizados em doentes adultos com patologia em fase terminal são ou muito pequenos ou apresentam falhas metodológicas e não comprovam diminuição significativa dos custos. Os estudos não – randomizados em Serviços de Cuidados Paliativos para adultos mostram uma ampla variedade de resultados na poupança nos custos, de nenhuma a 68%. Dados recolhidos em adultos sugerem que a poupança em cuidados de saúde, durante o último mês de vida pode ser entre 25-40%; estas poupanças diminuem para 10-17% durante os últimos 6 meses e para 0-10% durante o último ano de vida.

Nos adultos, estima-se que os cuidados médicos em fim de vida consomem 10-20% do total do orçamento para a Saúde e 27% do orçamento da Medicare nos EUA (2).

Algumas estimativas integradas em Programas para o Desenvolvimento de Políticas de Saúde revelam que é possível poupar até 40 - 70% do total das despesas com os cuidados de saúde das crianças com doenças incuráveis, pela organização e implementação dos Cuidados Paliativos Pediátricos. Esta poupança é alcançada através da redução do número de admissões hospitalares e duração dos

internamentos, principalmente em Unidades de Cuidados Intensivos. Contudo, estas estimativas não têm em conta custos relativos ao investimento inicial e ao investimento decorrente da implementação dos Programas de Cuidados Paliativos Pediátricos (3).

Um estudo sobre o impacto financeiro da implementação dos cuidados paliativos num hospital de agudos demonstrou que as crianças que receberam cuidados coordenados pelo Programa de Cuidados Paliativos foram submetidas a um menor número de procedimentos radiológicos e receberam um melhor apoio dos serviços de farmácia. Isto reflecte uma maior atenção ao conforto do paciente e ao tratamento da dor (5). Verificou-se também que os custos médios diários do apoio domiciliário para crianças com cancro são significativamente mais baixos que os das hospitalizações a pacientes sujeitos aos mesmos procedimentos (154 euros e 515 euros/ dia respectivamente) (5). O valor da poupança em causa é incerto e provavelmente inferior às expectativas da maioria; no entanto, os estudos sugerem que o tratamento em “hospices” e Unidades de Cuidados Paliativos e o apoio domiciliário deverão ser encorajados uma vez que não são mais dispendiosos do que os cuidados em hospitais tradicionais e promovem uma maior qualidade de vida aos doentes e suas famílias (6).

O impacto positivo dos Cuidados Paliativos Pediátricos a nível da qualidade de vida das crianças e famílias pode reduzir os custos para a sociedade.

Todos os países, ou até mesmo todas as regiões, deveriam fazer o levantamento exaustivo dos dados referentes aos custos dos cuidados de saúde dirigidos às crianças com doenças incuráveis e com indicação para prestação de cuidados paliativos antes ingressarem num Programa de Cuidados Paliativos e monitorizar rigorosamente os custos após a implementação desse programa. A avaliação deverá incluir as despesas com recursos humanos (profissionais de saúde e cuidadores) do hospital, das Unidades de Cuidados Paliativos, “hospice” e apoio domiciliário, controlo de sintomas e os custos económicos e sociais para a criança e a família. As implicações económicas decorrentes do apoio à família após o falecimento da criança deverão também ser avaliados, pois os pais em luto ou com lutos patológicos / disfuncionais podem representar um custo ainda maior para a sociedade (p. ex. Baixas por Doença) (7).

A avaliação da qualidade de vida, embora difícil, deverá ser considerada. A investigação nesta área é também altamente recomendada.

Existem poucos estudos sobre a avaliação dos custos dos Cuidados Paliativos Pediátricos.

Implicações nas Políticas de Saúde
A avaliação comparativa dos custos e dos recursos disponíveis deve ser feita durante o planeamento e implementação dos Cuidados Paliativos Pediátricos.

Referências:

1. Eaton N. *Children community nursing services: models of care delivery. A review of the United Kingdom literature.* Journal of advanced Nursing, 2000; 32:49-56.
2. Emanuel E.J. *Cost savings at the end of life. What do the data show?* Journal of the American Medical Association, 1996; 275(24):1907-14.
3. Benini F, Facchin P, Perletti L, Spizzichino M., Zucco F. *Cure Palliative Rivolte al Neonato, Bambino e Adolescente (Pediatric Palliative Care in Infants, Children and Adolescents).* Italian Ministry of Health publication, 2008; (www.ministerosalute.it/imgs/C_17_publicazioni_580_allegato.pdf).
4. *Independent Review of Palliative Care Services for Children and Young People: Economic Study.* Independent Review Team, Health Economics Consortium/Department of Health York, UK, 2007; Final Report, (www.york.ac.uk/inst/yhec/downloads/Final%20Report-may07v1.pdf, récupéré le 15 novembre 2007).
5. Ward-Smith P, Korphage R.M., Hutto C.J. *Where health care dollars are spent when pediatric palliative care is provided.* Nurs Econ, 2008; 26(3):175-8. Erratum in: Nurs Econ., 2008; 26(4):224.
6. Miano M., Manfredini L., Garaventa A., Fieramosca S., Tanasini R., Leimer M., Trucco D., Rossi R., Haupt R., Dini G. *Feasibility of a home care program in a paediatric haematology and oncology department. Results of the first year of activity at a single Institution.* Haematologica. 2002; 87(6):637-42.
7. Lannen P.K., Wolfe J., Prigerson H.G., Onelov E., Kreicbergs U.C. *Unresolved Grief in a National Sample of Bereaved Parents: Impaired Mental and Physical Health 4 to 9 Years Later.* Journal of Clinical Oncology, 2008; 26(36):5870-5876.

Capítulo IX

Desafios e recomendações para o futuro

Todos os envolvidos na implementação de programas de cuidados paliativo pediátricos de sucesso enfrentam inúmeros desafios.



Responsáveis pelas políticas de saúde

1. A evidência científica demonstra que crianças e adolescentes com patologias incuráveis sofrem desnecessariamente devido a uma subavaliação das suas necessidades, e à oferta insuficiente e pouco adequada de serviços de CPP.
2. As necessidades das crianças e das suas famílias são únicas e complexas; exigem cuidados de CPP em rede, específicos, integrados e contínuados, flexíveis e centrados na família.
3. Actualmente, a prestação de cuidados paliativos pediátricos dirige-se, essencialmente, a crianças com patologias do foro oncológico; outras doenças que limitam/ ameaçam a vida são, frequentemente desvalorizadas.
4. O acesso a cuidados paliativos pediátricos integra o direito à saúde e aos cuidados de saúde, consagrado em diversos documentos nacionais e internacionais como um direito
5. A evidência sugere que os gastos económicos diários de pacientes em cuidados

paliativos, não são superiores quando comparados com pacientes em ambiente hospitalar.

6. Não é exigido às indústrias farmacêuticas o desenvolvimento, produção e testes dos medicamentos existentes, para o uso específico em Pediatria. Assim, tratamentos farmacológicos eficazes não estão disponíveis, são difíceis de administrar ou são utilizados fora da sua indicação terapêutica em crianças afectadas por doenças incuráveis.

Profissionais de Saúde

1. Existe a necessidade de clarificar conceitos em CPP, entre profissionais de saúde, legisladores, administradores e a opinião pública uma vez que são frequente associado, de forma reducionista, a cuidados quando se esgotam todos os tratamentos curativos e quando a morte se torna eminente (fase terminal da doença).
2. Os profissionais com experiência e competências para lidar e a comunicar com crianças com doenças incuráveis e famílias, de forma adequada são insuficientes.
3. A escassez de legislação pode dificultar o processo de tomada de decisão e a prestação de cuidados centrada na família
4. Os critérios de selecção, baseados exclusivamente no prognóstico, frequentemente difícil de prever em crianças com patologias complexas não-oncológicas, atrasam seriamente a sua referenciação a programas de CPP e excluem muitas crianças dos benefícios dos cuidados paliativos pediátricos.
5. O desenvolvimento cognitivo, emocional e social da criança condiciona todos os aspectos do cuidar e da comunicação, podendo representar um desafio para as famílias e para os profissionais que têm que tomar decisões, centradas no bem supremo e exclusivo da criança
6. Os profissionais de CPP devem ser reconhecidos como peritos, com conhecimentos e competências certificadas.

Investigadores

1. Nos países desenvolvidos os recursos dirigidos à investigação na saúde são atribuídos ao estudo de doenças agudas e seus tratamentos; para investigação em CPP são virtualmente inexistentes.
2. Tem de ser promovida a atribuição de recursos para investigação em cuidados paliativos pediátricos.
3. Devem ser desenvolvidas linhas orientadoras de acção e indicadores de qualidade para promover a prestação de cuidados paliativos pediátricos com qualidade e eficiência
4. A investigação em CPP é específica, não podendo ser extrapolada dos resultados da investigação em adultos.
5. A investigação deve basear-se na evidência já existente, ser inovadora, colmatar

lacunas no conhecimento e permitir otimizar a prática de cuidados, tornando-a de excelência.

A Sociedade

1. As Sociedades modernas e desenvolvidas não esperam que as crianças morram.
2. As famílias acreditam, frequentemente, que os médicos conseguem curar tudo.
3. Os cuidados paliativos estão erradamente associados ao fim dos tratamentos curativos; aceitar a referenciação para uma equipa de cuidados paliativos é muitas vezes percepcionado como uma desistência da criança. Esta convicção impede muitas crianças de usufruir dos benefícios dos CPP e de uma melhoria de qualidade de vida.
4. A morte deixou de ser considerada como um processo natural a ser vivenciado e partilhado pela comunidade, tornou-se num “evento clínico” delegado nos profissionais de saúde e vivenciado em ambiente hospitalar, frequentemente desapropriado para atender às necessidades específicas de crianças e adolescentes em fim de vida.

Recomendações Gerais

1. Os Cuidados Paliativos devem ser desenvolvidos e disponibilizados a crianças com doenças que ameaçam a vida com o objectivo de otimizar o controlo sintomático e a qualidade de vida
2. A abordagem aos cuidados paliativos pediátricos, multidisciplinar e centrada na família deve ser iniciada aquando do diagnóstico de uma doença potencialmente fatal.
3. Devem ser implementadas alterações nas políticas de reembolsos dos serviços de cuidados paliativos, de forma a melhorar a sua acessibilidade às crianças.
4. Todos os prestadores de cuidados de saúde devem desenvolver competências e adquirir conhecimentos específicos na prestação de cuidados paliativos pediátricos.
5. Devem ser recursos que apoiem a investigação em cuidados paliativos pediátricos.

Referências:

1. *Call for Change: Recommendations to Improve the Care of Children Living with Life Threatening Conditions*. The National Hospice and Palliative Care Organization Alexandria, VA, 2001; (www.nhpco.org/files/public/ChIPPSCallforChange.pdf, récupéré le 26 novembre 2007).
2. Abu-Saad Huijer H. *Palliative care: Views of patients, home carers, and health professionals*. *Supportive Palliative and Cancer Care*, 2006; 3:97-103.
3. Tomlinson D., Bartels U., Hendershot E., Constantin J., Wrathall G., Sung L. *Challenges to participation in pediatric palliative care research: a review of the literature*. *Palliative Medicine*, 2007; 21:435-440.
4. Davies B., Larson J., Contro N., Reyes-Hailey C., Ablin A.R., Chesla C.A., Sourkes B., Cohen H. *Conducting a qualitative culture study of pediatric palliative care*. *Qual Health Res*. 2009; 19(1):5-16. Epub, Nov. 2008.
5. *Independent Review of Palliative Care Services for Children and Young People: Economic Study*. Independent Review Team, Health Economics Consortium/Department of Health York, UK, 2007; Final Report, (www.york.ac.uk/inst/yhec/downloads/Final%20Report-may07v1.pdf, récupéré le 15 novembre 2007).

A Fundação Maruzza Lefebvre D'Ovidio Onlus

A Fundação Maruzza Lefebvre D'Ovidio Onlus é uma organização independente, de caridade familiar, fundada por Antonio e Lefebvre Eugenia D'Ovidio após a morte de Maruzza, sua filha mais velha, com cancro em 1989. O objectivo da Fundação é promover a excelência e equidade na prestação de cuidados paliativos e apoio às pessoas afectadas por doenças que limitam a vida e suas famílias, independentemente da idade, origem cultural, social e económica.

EAPC Taskforce: Palliative Care in Children

A EAPC Taskforce: Palliative Care in Children foi criada no Outono de 2006, na sequência de uma iniciativa, promovida pela Fundação Maruzza Lefebvre D'Ovidio Onlus, a Fundação Benini Livia e os No Pain for Children Association, que reúne um grupo internacional de pediatras especialistas em cuidados paliativos para discutir a situação da prestação de cuidados paliativos pediátricos e o desenvolvimento de serviços integrados por toda a Europa. O objectivo deste grupo de trabalho é de aproveitar o trabalho já realizado e planear propostas concretas para a reforma e melhoria dos cuidados paliativos para recém-nascidos, crianças e jovens com doença potencialmente fatal e limitadora da vida e suas famílias

NOTE





NOTE

NOTE





NOTE



NOTE





NOTE

NOTE





NOTE



www.maruzza.org
www.eapcnet.org