

Critérios de Referenciação para Equipas Especializadas de Cuidados Paliativos Pediátricos

Aprovado em Sessão de CG

29/12/2023 Ata n.º 48/2023

O Diretor Executivo do Serviço Nacional de Saúde

(Fernando Araújo)

Grupo de Trabalho Critérios Referenciação

Coordenação: Dra. Maria Alice Cardoso

CNCP: Dra. Margarida Pires

População Pediátrica

ARS Norte: Dra. Paula Guerra

ARS Centro: Dra. Cândida Cancelinha

ARS LVT: Dra. Ana Lacerda

ARS Alentejo: Dra. Vera Almeida

ARS Algarve: Dra. Elsa Rocha

Próxima revisão: novembro 2025

Índice

Recomendações para a Referenciação Atempada na População Pediátrica	2
Introdução	2
Definições úteis	3
Recomendações para referenciação atempada de crianças a Cuidados Paliativos	
Pediátricos ^{2,4,6,7,9}	5
Instrumentos úteis	6
Bibliografia	5

Recomendações para a Referenciação Atempada na População Pediátrica

Introdução

Os cuidados paliativos pediátricos (CPP) constituem uma resposta essencial para prevenir e aliviar o sofrimento físico, psicológico, social e espiritual das crianças, em especial o sofrimento grave relacionado com a saúde.¹

No entanto, a definição de critérios de referenciação a CPP tem sido objeto de controvérsia, não tendo ainda sido possível chegar a um consenso alargado. Não só se tem modificado a visão corrente dos cuidados paliativos (como cuidados para além do fim de vida, tantas vezes essenciais desde o início da trajetória de doença), como os valores morais e éticos prevalentes nas sociedades modernas. Acresce a constante evolução técnico-científica, a diversidade de recursos em diferentes contextos, e a incerteza prognóstica típica das patologias pediátricas.^{1,2}

Por estes motivos, qualquer tentativa de chegar a um documento “definitivo” de critérios de referenciação estará votada ao fracasso, devendo antes empenharmo-nos em melhorar a educação básica e o reconhecimento dos CPP na sociedade em geral e nos profissionais de saúde em particular. Por outro lado, a existência de um documento normativo constitui sem dúvida uma ferramenta útil para estes desígnios, devendo ser disseminada e revista periodicamente em contexto nacional / institucional.

Apesar de tudo, é hoje em dia consensual a recomendação para referenciação precoce (a partir do diagnóstico ou início da trajetória de doença), e que todas as crianças e jovens com situações limitantes e ameaçadoras da vida ou em fase de fim de vida têm necessidades paliativas e são elegíveis para acompanhamento por CPP.²⁻⁴ No entanto, a referenciação de todas estas situações a CPP não é comportável na maior parte dos contextos, sobretudo devido a falta de recursos (humanos e técnicos), como aliás sucede em Portugal. Assim, julgamos que o conceito de referenciação precoce deveria ser substituído pelo conceito de referenciação atempada. Por outro lado, é premente que os profissionais das diferentes áreas pediátricas, que lidam com doença crónica, tenham formação para prestar assistência básica neste âmbito.

Como referido acima, é importante olhar para a cultura e os recursos do contexto em que este documento irá ser utilizado. Em Portugal, à data da elaboração deste documento as equipas dedicadas a CPP são de base hospitalar (equipas intra-hospitalares de suporte em cuidados paliativos -EIHSCP- pediátricos), embora algumas já prestem diretamente cuidados domiciliários. No entanto, há que reconhecer que outras equipas (EIHSCP de adultos, equipas comunitárias de cuidados continuados-ECCL- ou paliativos-ECSCP-, e/ou equipas dos cuidados de saúde primários), podem ter capacidade para, em

articulação com os serviços pediátricos, prestar cuidados ou colaborar na assistência à população pediátrica.⁵

Surge assim a necessidade de elaborar critérios de referência para equipas de CPP em Portugal. Atentando nas considerações acima, o presente grupo de trabalho procurou basear-se em publicações e orientações internacionais, a que reconhece valor, ajustando os critérios àquela que é a realidade nacional atual.^{4,6,7}

Estas recomendações pretendem apenas constituir linhas orientadoras, e não se destinam a substituir o juízo independente dos profissionais responsáveis. Por outro lado, e não pretendendo ser uma lista exaustiva (apenas apontar alguns exemplos mais comuns), várias crianças com outros diagnósticos não contemplados nestas recomendações podem necessitar igualmente de referência atempada.

Nenhum conjunto de diretrizes poderá abranger a variação individual entre pacientes e suas famílias, ou das suas necessidades únicas, nem a combinação de recursos disponíveis em cada família, comunidade ou sistema de saúde.

Definições úteis

Doença crónica complexa - “qualquer situação médica para que seja razoável esperar uma duração de pelo menos 12 meses -exceto em caso de morte- e que atinja vários diferentes sistemas ou um órgão de forma suficientemente grave, requerendo cuidados pediátricos especializados e provavelmente algum período de internamento num centro médico terciário”⁸

Doença terminal – “situação em que a morte é inevitável, numa criança com doença limitante ou ameaçadora da vida”⁴

Doença ameaçadora da vida – “situação com alta probabilidade de morte prematura devido a doença grave, mas igualmente possibilidade de sobrevivência a longo prazo até à idade adulta”⁴

Doença limitante da vida – “situação em que não existe esperança razoável na cura, sendo esperada uma morte precoce”⁴

As doenças limitantes ou ameaçadoras da vida dividem-se nos cinco grupos que se apresentam abaixo.^{2,4} Estes grupos pretendem apenas constituir uma linha orientadora, não sendo fixos nem mutuamente exclusivos (ou seja, um certo diagnóstico pode estar em grupos diferentes em contextos com diferentes recursos, e uma criança pode pertencer a mais do que um grupo ou mudar de grupo ao longo da trajetória de doença).²

DOENÇAS LIMITANTES OU AMEAÇADORAS DE VIDA:

– **Grupo 1:** doenças ameaçadoras da vida em que é possível tratamento curativo, mas este pode falhar. O acesso a serviços de CPP pode ser necessário devido à complexidade das necessidades da criança. Deixam de ter necessidades paliativas após obtenção de cura ou remissão prolongada.

Exemplos – *câncer, cardiopatias congênitas complexas, traumatismos complexos, falências de órgão, transplantes de órgãos vitais.*

– **Grupo 2:** doenças limitantes da vida, em que longos períodos de tratamento intensivo podem prolongar a sobrevivência e permitir uma boa qualidade de vida.

Exemplos – *fibrose quística, distrofia muscular de Duchenne, atrofia muscular espinhal, síndrome de intestino curto.*

– **Grupo 3:** situações progressivas sem opções de tratamento curativo, para as quais o tratamento é exclusivamente paliativo, podendo alongar-se durante muito tempo.

Exemplos – *doenças metabólicas graves, distrofia miotônica congênita, distrofia neuroaxonal infantil, cromossomopatias (como a trissomia 13 e 18).*

– **Grupo 4:** situações irreversíveis não progressivas com necessidades de saúde complexas, que causam complicações e muito provavelmente morte prematura. A necessidade de CPP pode apresentar-se em qualquer altura, e podem existir fases críticas inesperadas e periódicas.

Exemplos – *paralisia cerebral grave, sequelas neurológicas graves de lesões do sistema nervoso central e síndromes polimalformativas com elevada dependência de cuidados e/ou dispositivos.*

– **Grupo 5:** crianças por nascer com problemas de saúde major e que podem não sobreviver ao nascimento; recém-nascidos que podem sobreviver apenas poucas horas/dias; lactentes com anomalias congênitas que podem ameaçar funções vitais; lactentes em cuidados intensivos que desenvolvem situações incuráveis.

Recomendações para referenciação atempada de crianças a Cuidados Paliativos Pediátricos ^{2,4,6,7,9}

Diagnóstico de **doença crónica complexa ou de doença limitante ou ameaçadora da vida** e...

- Necessidade de estabelecer um plano individual de cuidados, focando questões acerca do tratamento, intervenções a estabelecer e/ou dos objetivos dos cuidados;
- Decisão de limitação terapêutica já estabelecida;
- Evidência de progressão de doença/ doença terminal;
- Fase de fim de vida (antecipação de morte no prazo aproximado de 12 meses);
- Referenciação para transplante de órgão;
- Dificuldades na gestão de dor e outros sintomas de intensidade moderada – grave;
- Existência de úlceras de pressão;
- Dependência de dispositivos externos em domicílio para suporte de funções vitais (como oxigenoterapia de longa duração, ventilação não invasiva prolongada, ventilação invasiva por traqueostomia, hemodiálise, diálise peritoneal, etc.);
- Complicações frequentes da utilização de dispositivos no domicílio;
- Episódios de hospitalização com
 - . Evidência de aumento do número e/ou demora das admissões
 - . Pelo menos 2 admissões por crises graves, em 6 meses
 - . Internamentos repetidos (3 ou mais nos últimos 12 meses) com recuperação, mas com agravamento do estado de saúde prévio;
- Gestão complexa de transições (neonatologia – pediatria, hospital – casa, pediatria – adultos, etc.);
- Probabilidade elevada de exaustão familiar;
- Dificuldades de comunicação família - equipa primária no que respeita ao planeamento de cuidados;
- Antecipação de necessidade de apoio durante o período de luto.

Instrumentos úteis

Pergunta surpresa³ – “ficaria surpreendido se esta criança não sobrevivesse até ao seu 18º aniversário?”

Escala PaPaS¹⁰ – Pediatric palliative screening scale (escala de triagem paliativa pediátrica); validada para português europeu¹¹

Escala ACCAPED¹² - Accertamento dei bisogni Clinico-Assistenziali Complessi in PEDIatria (avaliação das necessidades clínicas complexas em Pediatria)

Bibliografia

1. Children's palliative care: an international case-based manual. Ed. Julia Downing. Springer Publishing Company; 1ª ed., 2020.
2. Together for Short Lives. A guide to children's palliative care. 4ª ed., 2018. Disponível em <https://www.togetherforshortlives.org.uk/app/uploads/2018/03/TfSL-A-Guide-to-Children's-Palliative-Care-Fourth-Edition-FINAL-SINGLE-PAGES.pdf>
3. Harrop E, Edwards C. How and when to refer a child for specialist paediatric palliative care. *Arch Dis Child Educ Pract* 2013;98(6):202-8.
4. Benini F, Pappadatou D, Bernadá M, Craig F, Zen LD, Downing J, et al. International standards for pediatric palliative care: from IMPaCCT to GO-PPaCS. *J Pain Symptom Manag* 2022;63(5):e529-6543. 5. Portaria 66/2018. Diário da República n.º 46/2018, Série I de 2018-03-06.
6. Friebert S, Osenga K. Pediatric palliative care referral criteria. Center to Advance Palliative Care 2010. Disponível em <https://www.gippcc.org/wp-content/uploads/2017/06/1.4-PediatricPalliativeCareReferralCriteria.pdf>
7. Pediatric Advanced Care Team (PACT), Maine Medical Center. Pediatric palliative care referral criteria. Disponível em: <https://www.mainehealth.org/-/media/MaineHealth/PDFs/Pediatric-Guidelines-and-Protocols/Peds-Ref---Palliative-Care.pdf>
8. Feudtner C, Christakis DA, Connell F. Pediatric deaths attributable to complex chronic conditions: a population-based study of Washington State, 1980–1997. *Pediatrics* 2000;106(1):205–9.
9. Moore D, Sheetz J. Pediatric palliative care consultation. *Ped Clin North Am* 2014;61(4):735–47.
10. Bergstraesser E, Paul M, Rufibach K, Hain RD, Held L. The paediatric palliative screening scale: further validity testing. *Pall Med* 2013;28(6):530–3.
11. Simões MJP, Tavares F, Machado MC. Validação da versão portuguesa de um instrumento de avaliação de necessidades paliativas pediátricas: a Pediatric Palliative Screening Scale. *Acta Med Port* 2023; doi:10.20344/amp.18071.
12. Lazzarin P, Giacomelli L, Terrenato I, Benini F, Agosto C, Divisic A, et al. A tool for the evaluation of clinical needs and eligibility to pediatric palliative care: the validation of the ACCAPED scale. *J Palliat Med* 2021;24(2):205–10.