

¡Que la magia continúe!

Los profesionales de Paliativos Pediátricos del Río Hortega se han empeñado en reducir las tasas de hospitalización de niños con enfermedades incurables, como Ibai



S. Calleja

16 febrero 2025

El cielo está lleno de estrellas y no necesita más ángeles, pero la realidad es cruel: hay niños que mueren porque para ellos la medicina tiene las manos atadas. Mientras la investigación para nuevas opciones de diagnóstico y tratamientos para lograr que estas enfermedades -muchas de ellas consideradas raras y ultrarraras- se cronifiquen y dejen de ser letales; mientras la medicina personalizada de precisión les hace su traje a medida y, ojalá, **el salvavidas de la curación**, hay profesionales que luchan para que no se apague su sonrisa, porque saben que detrás de estas patologías hay una vida, un niño, una familia a la que cuidar y una familia a la que acompañar.

Aquí es donde se cuele el trabajo de los profesionales de la **Unidad de Cuidados Paliativos Pediátricos del Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid**, que se han empeñado en reducir las tasas de hospitalización de sus niños con enfermedades incurables; en aumentar su supervivencia; en lograr que puedan

vivir con su familia y, cuando llegue el momento, tener una muerte digna, si puede ser fuera del hospital, mejor.

Alfredo Cano y Laura Miralles, pediatras responsables de esta unidad, junto a Cristina Agüera y Lorena López, enfermeras especialistas, son **'la patrulla' de paliativos que pasa más tiempo fuera que dentro del hospital**, atendiendo a sus niños en casa, una atención domiciliaria que les diferencia de otras unidades y en la que lo dan todo para que estos niños reciban lo mejor. *"Aunque no podamos curar y sepamos que no podemos curar, hay muchísimo por hacer y hay muchísimo por ayudar"*, indica Laura Miralles, minutos antes de subirse de nuevo a un taxi para dirigirse a una vivienda. Reconoce que cuando explica que se dedica a paliativos pediátricos, "todo el mundo se horroriza", pero la realidad es muy diferente. *"Nos enseñan casi más las familias a nosotros de lo que les ayudamos a ellas"*.

En estos momentos, en España hay unos 25.000 niños que deberían beneficiarse de este tipo de cuidados, pero ni una cuarta parte los recibe, y todo pese a ser un derecho desde el año 2014. No todos tienen la suerte de contar en su hospital de referencia con una Unidad de Cuidados Paliativos Pediátricos como la del Río Hortega, lo que les condena a las unidades de adultos, que nada tienen que ver con lo que debería ser la realidad de estos niños.

De hecho, en adultos la mayoría de estas unidades atienden a pacientes con cáncer, cuando las pediátricas tienen un abanico muy amplio. Algunos, sí, son pacientes oncológicos, pero entre el **75 y el 80 por ciento son niños con enfermedades de origen genético**, neonatal, enfermedades metabólicas, cardíacas, renales y respiratorias de muy diverso tipo, precisa a a lcal Alfredo Cano. *"Son niños que tienen una situación de enfermedad amenazante para su vida y con un riesgo de que su supervivencia se vea comprometida de manera importante por esas enfermedades, muchas de ellas consideradas raras"* y tras las que hay una persona, como reza el lema este año del Día Mundial de las PERSONAS con Enfermedades Raras, que se celebra el próximo viernes, 28 de febrero.

Uno de los niños de la unidad es Ibai, que lleva luchando sus tres añitos contra un trastorno tan raro del que solo hay 35 casos registrados en todo el mundo, contra el HIBCH o deficiencia de 3-hidroxi isobutiril-coa hidrolasa. "La enfermedad tiene como dos partes, la parte metabólica que es la que más controlada tenemos gracias a ellos, que es el no procesar la valina", un aminoácido que mantiene las funciones del sistema nervioso, regula el sistema inmune y ayuda al crecimiento muscular. "Con una **dieta estricta y cuando se pone malito con un cambio en proteínas** y demás, yo creo que lo tenemos bastante controlado. A la vista está que hace mucho que no se pone malito. Y luego la otra parte es la parte

neurodegenerativa, que es de la que menos información tenemos todos. Ahora mismo conocemos más familias y la enfermedad, porque la parte neurodegenerativa en cada niño no ha avanzado de la misma manera. Hay niños con más afectación cerebral que otros y hay niños que se han descompensado más veces que otros, entonces, esa es la gran incógnita... La información que nos dan es escasa porque no la tienen ni ellos", lamenta su madre, Zuriñe Lasagabaster.

Zuriñe es madre y una educadora social a la que la enfermedad de Ibai le ha despertado un activismo que tenía "ahí aparcado" y que se ha tenido que reinventar. Justo antes de estrenar su tienda de moda, porque había decidido hacer un grado de moda para conciliar con una familia numerosa, recibió la triste noticia. Hoy esa tienda es malditavalina.es, una web con sus diseños para recaudar fondos para que Ibai pueda recibir todas las terapias que necesita y con espacios abiertos para crear una red de familias que se entiendan y se acompañen en el camino que les ha tocado vivir. "Ya que nos ha tocado esto, por lo menos que haya una contraparte e intentar que socialmente sea visible, porque las enfermedades raras son las eternas abandonadas. Y, efectivamente, si puedo ayudar a alguien.. porque nosotros hemos tenido mucha suerte, siempre nos han orientado". Zuriñe también ha lanzado un programa de sensibilización, organiza talleres y charlas sobre enfermedades raras, pero también sobre empatía, inclusión y respeto que ella ve que es necesario.

"Para eso los niños yo siempre digo que son supernaturales porque preguntan ¿y qué le estás haciendo?", porque Ibai come, simplificado, gracias a unos tubos y unas jeringas. *"Esa naturalidad que tienen los niños a veces me gustaría que también la tuvieran los padres, porque te miran pero luego no quieren que **te des cuenta que te están mirando**. Todos hablamos de una inclusión, de una normalidad, de una sensibilización, pero luego no sé si a la práctica es del todo real"*.

Volver a sonreír

Hay veces que los niños tienen que regresar al bloque 1 nivel 0 del Hospital Universitario Río Hortega, aunque los períodos de hospitalización se van reduciendo, como también los episodios en urgencias. Con los años, mejoran los datos de esta unidad que, aunque no es la única de Castilla y León, sí fue la primera. Nació en julio del año 2016 y desde entonces ha atendido a unos 100 niños y a sus familias. Todos los hospitales de la Comunidad cuentan con algún recurso, al menos con un pediatra que hace de nexo para coordinar la atención con especialistas. En los casos de León y Burgos disponen de unidades muy similares y también trabajan con atención domiciliaria.

Para Zuriñe, que su hijo entrara en paliativos fue "la mejor opción". "Tenemos otros dos niños y llevábamos aquí, yo qué sé, muchas semanas. Y además estaba muy apático, incluso con su padre y conmigo. Ya no sonreía... Es verdad que te duele porque cuando te dan un alta tú quieres que tu hijo se vaya sano a casa e Ibai se iba con no sé cuántas máquinas, con la medicación sin ajustar...". "Desde entonces la verdad que ha ido mejorando, **hemos controlado esa parte metabólica y la parte neurodegenerativa parece que está ahí paradita**". El niño ha vuelto a sonreír.

Y ha vuelto a sonreír, como otros, gracias también al apoyo de Lorena y Cristina, a las que, como enfermeras, les toca la parte de cuidados y que los niños no dejen de ser niños, pese a su enfermedad. "La atención en los cuidados paliativos pediátricos tiene sus particularidades y una de ellas es justamente esa, que no dejan de ser niños y que tienen un ámbito social y a sus familias alrededor y la enfermedad de este niño va a implicar a estos familiares. Van a estar los papás, pero también vamos a tener en cuenta a los hermanos", explican.

Parte de su trabajo es la atención a las familias. "Los padres en muchas ocasiones tienen que adaptar esos cuidados que están realizando a sus hijos también a su labor asistencial, a sus trabajos y en ocasiones les resulta muy complicado. Por ello, desde la unidad se presta atención a nivel psicológico y social". "Les intentamos dar toda la ayuda que podamos en estos ámbitos. Y luego, en cuanto a enfermería, de forma más específica, hacemos una educación para la salud, para que sean las familias las que se vean capacitadas en todo momento, que no tengan miedo de realizar los cuidados a sus hijos", comenta Cristina. "Lo que **les queremos facilitar es esa independencia para que, aunque puedan contar con nosotros en todos aquellos momentos** que necesiten, se vean capaces de poder con ello", de enfrentarse a los aparatajes, con los cuidados, y también les ayudan con gestión de citas y consultas, cuando tienen que viajar fuera.

Un giro en la atención

Alfredo Cano destaca la evolución de esta especialidad en los últimos años: "Hace unas décadas no eran atendidos nada más que por especialistas de la patología que tuvieran. Si eran niños con cáncer los veían oncólogos o especialistas en fases metabólicas, neurólogos u otro tipo de especialistas. El concepto de atender a estos niños de manera un poco específica y diferenciada, atendiendo a todas sus necesidades, procede aproximadamente de las últimas dos décadas hacia acá en España".

Todos coinciden en que la atención ha cambiado de manera importante, porque ahora esos pacientes se ven como paliativos. "Seguimos a niños, a veces durante meses, a veces durante años, que tienen situaciones y enfermedades que comprometen su vida, pero que, con los avances actuales de tratamiento, de

manejo y con los cuidados que se realizan, pueden tener una supervivencia bastante prolongada".

Laura precisa que la realidad, no solo en Castilla y León, sino con otras comunidades, es que hay mucha heterogeneidad de recursos. "Quizá esa atención en el domicilio, que es lo que suelen preferir tanto los niños como sus familias, es lo que nos define un poco más. Normalmente, los niños y sus familias prefieren estar en casa, que es su zona de confort, con sus hermanos, sus mascotas, sus familiares... Intentamos que estén en el hospital lo menos posible, tanto por la dificultad que tiene ellos para venir a veces con sillas de ruedas, con muchas dificultades para la adaptación o para el transporte, como por la tranquilidad que tienen en sus hogares. El verlos en casa supone un gran beneficio y también a veces los vemos en los colegios de educación especial y no les tenemos que sacar de su rutina o de sus clases".

Aunque la unidad está liderada por pediatras y enfermeras de Pediatría especializadas, la unidad no es estanca. En ella confluyen prácticamente todas las especialidades. "Son niños que tienen enfermedades complejas, que muchas veces afectan a muchos órganos y que necesitan una evaluación por especialistas muy variados, desde neurólogos, cardiólogos, especialistas en enfermedades metabólicas, compañeros de los cuidados intensivos pediátricos, compañeros de las unidades de neonatología, cirujanos pediátricos, muchísimos...", relata Alfredo.

A la lista se suman psicólogos y trabajadores sociales, que tienen un papel muy importante en la atención integral que dan a pacientes y familias. "Las primeras semanas el psicólogo vino varias veces y él nos explicaba, porque también hay preguntas que no te atreves a hacer, y eso que son maravillosos todos. Yo decía, ¿cuándo va a estar con nosotros?; ¿no era un poco, se espera que se vaya ya?; o sea, ¿se espera que esto vaya de día en día peor?. Y él nos decía, no hombre, en la coordinación no se espera un final de vida ahora mismo de Ibai, tranquilos y tal... Es que ellos son maravillosos. No tengo otras palabras", añade esta madre.

Reivindicaciones

Zuriñe se siente afortunada por todo lo que han recibido y reciben de la unidad. Lamenta que los cribados neonatales, la denominada prueba del talón en bebés, sea desigual entre autonomías y que no todos los sistemas de salud incluyan la misma cifra de patologías. Le gustaría que el equipo de Río Hortega pudiera estar operativo 24 horas durante siete días, como ocurre en otros territorios. "Sería genial", aunque sabe que aunque el busca deje de funcionar a las 15 horas siempre hay alguien de guardia pendiente de su hijo y de todos los que forman parte de paliativos. "Siempre hay alguien que mira el mail, que te está esperando

cuando llegas a urgencias o que te dice cómo adecuar la medicación en casa", manifiesta.

Al final, son parte de las familias, explican Lorena y Cristina. "Es un honor poder formar parte de estos momentos y tener esa responsabilidad y confianza que en muchas ocasiones depositan en nosotros". "Nos hace ser mejores profesionales porque aprendemos con ellos, con las familias y con los pacientes, y vamos mejorando cada día", deslizan.