

02-02-2021

Cuidados Paliativos Pediátricos

Manual de estudo - Versão 2

Luís Manuel Cunha Batalha

Cuidados Paliativos Pediátricos

Manual de estudo - Versão 2

Índice

Introdução	4
1. Gênese dos Cuidados paliativos	6
2. Os conceitos de cuidados continuados, cuidados de suporte paliativos e cuidados em fim de vida	7
2.1. Cuidados continuados	7
2.2. Cuidados paliativos.....	7
2.3. Cuidados em fim de vida	8
3. O que são cuidados paliativos e cuidados paliativos pediátricos	8
4. Que crianças necessitam de Cuidados Paliativos	10
5. Tipologias, contextos e estratégias na prestação dos cuidados	11
5.1. A Rede Nacional de Cuidados Continuados Integrados	11
5.1.1.Unidades de internamento	12
5.1.2.Unidades de ambulatório	12
5.1.3.Unidades de hospitalares	13
5.1.4.Equipas domiciliárias.....	13
5.2. Níveis da prestação de cuidados paliativos	14
5.3. Modelos organizacionais da prestação de cuidados paliativos.....	15
5.3.1.Rede de cuidados paliativos em Portugal.....	15
5.3.2.Modelo de gestão de casos.....	16
6. Filosofia e pressupostos orientadores dos cuidados	18
6.1. Filosofia universal do cuidado.....	18
6.2. Pressupostos do cuidado paliativo	19
6.3. Critérios de qualidade dos cuidados paliativos pediátricos	21
6.4. Modelos orientadores da prática de cuidados.....	22
7. Principais focos de atenção na criança e sua família	23
8. A função do enfermeiro na equipa de saúde	25
8.1. Controlo de sintomas.....	25
8.1.1- Método de intervenção	25
8.1.2. Instrumentos de avaliação	27
8.1.3. Sintomas específicos comuns	28
8.2. Comunicação.....	34
8.2.1.Transmissão de más notícias.....	36
8.2.2.O luto	39
8.3. Apoio à família/cuidadores	40
Conclusão.....	42
Referências	
Anexos	
Anexo I - Escala de avaliação de sintomas de <i>Edmonton Symptom Assessment System</i> (ESAS)	

Lista de quadros

Quadro 1 – Monónica de modelo de intervenção em cuidados paliativos	21
Quadro 2 – Protocolo SPIKES	38
Quadro 3- Principais necessidades dos cuidadores familiares	41

Lista de figuras

Figura 1 - Fluxograma da Rede Nacional de Cuidados Continuados Integrados.....	12
Figura 2 – Filosofia do cuidado.....	19

Siglas e Abreviaturas

APCP - Associação Portuguesa de Cuidados Paliativos

BIS – Boletim individual de saúde

BSIJ – Boletim de saúde infantil e juvenil

CP - Cuidados paliativos

CPP - Cuidados paliativos pediátricos

ECSCP - Equipas comunitárias de suporte em cuidados paliativos

EDIN – Échelle Douleur Inconfort Nouveau-Né

EIHSCP - Equipas intra-hospitalares de suporte em cuidados paliativos

EVA - Escalas visual analógica

FLACC - Face, Legs, Activity, Cry, Consolability

FLACC-R - Face, Legs, Activity, Cry, Consolability – Revised

OMS - Organização Mundial de Saúde

PS - Profissionais de saúde

QV – Qualidade de vida

SNS – Serviço Nacional de Saúde

Introdução

A longevidade crescente e o aumento de doenças crónicas conduziram a um aumento significativo de pessoas que carecem de cuidados de forma continua. A tendência é crescente, com a agravante, de uma cada vez maior exigência de hospitalização, com especial acuidade para quem padece de doença terminal e morte eminente.

Para os profissionais de saúde (PS) a pessoa com uma doença incurável e/ou prognóstico fatal a curto prazo, acarreta duas consequências imediatas. A tomada de decisão para suprimir as terapêuticas cujo único objetivo é curar e a manutenção dos cuidados orientados para o **conforto da pessoa e o suporte** dos familiares próximos. Se a supressão das terapêuticas curativas é uma questão ética e fácil de executar, a implementação de cuidados de **conforto e bem-estar** são de mais difícil concretização. A ideia de que “quando não há cura” ou de que “já nada ou pouco se pode fazer,” continua erradamente enraizada na sociedade.

A expressão “cuidados de conforto e bem-estar” tem origem na língua Inglesa, e designa-se por **cuidados paliativos** (CP). O acesso a estes cuidados é amplamente reconhecido, como um direito das pessoas que dele necessitam, pessoas com doença incurável ou que sofram de doença crónica complexa. Em idade pediátrica a difusão destes cuidados encontra-se numa fase inicial, mas com bons exemplos a seguir.

Este manual reúne um conjunto de informação dirigido a alunos de enfermagem e PS que cuidam de crianças e suas famílias que carecem de cuidados especiais. Serve de suporte teórico à unidade curricular de Núcleo Temático IV: Opção – Gestão de Cuidados Paliativos Pediátricos do Curso de Mestrado e Pós-licenciatura em Enfermagem de Saúde Infantil e Pediatria, bem como da unidade curricular de Opção em Enfermagem clínica: A criança com necessidades especiais: Diagnósticos e intervenções em enfermagem pediátrica do Curso de licenciatura..

O manual aborda a génese dos CP, o que são e o que se entende por cuidados paliativos pediátricos (CPP), a quem se destinam, principais problemas ligados à sua implementação, níveis e modelos organizacionais, filosofias e princípios que orientaram a prestação de cuidados, principais necessidades de crianças e suas famílias e o papel a desempenhar pelo enfermeiro na equipa de saúde.

Pretendemos desta forma:

- Descrever a filosofia e os princípios que orientaram a prestação de CPP;

- Definir o que são CPP e a sua população alvo;
- Analisar os principais problemas ligados à implementação dos CPP;
- Caracterizar os níveis e modelos organizacionais dos CPP;
- Identificar os principais focos de atenção dos enfermeiros e/ou necessidades de crianças e suas famílias;
- Descrever planos de ação na resolução dos problemas comuns na área dos CPP.

Esperamos que a concretização destes objetivos facilite o desenvolvimento das capacidades dos enfermeiros na recolha de informação, construção de diagnósticos, hierarquização de prioridades, prescrição de intervenções e que a execução dos cuidados se pautem por numa filosofia congruente com a manutenção e promoção da qualidade de vida de crianças e suas famílias.

1. Génese dos Cuidados paliativos

Segundo Daniel Serrão o CP não é um simples e banal cuidado, mas um misto de ciência médica (a que acrescentaríamos e de enfermagem) e de uma atitude de **compaixão** nos cuidados de pessoas em estado de doença avançada e suas famílias. Na verdade, os CP emergem do conceito de **dor total** que consiste numa combinação de elementos físicos, psicológicos, sociais e espirituais que atuam sobre a pessoa na sua totalidade. Este conceito foi desenvolvido pela enfermeira Inglesa, **Cicely Saunders** que viveu entre nos anos de 1918 a 2005.

Cicely Saunders foi a primeira pessoa que se interessou pela prestação de cuidados de **conforto e bem-estar**. No ano de 1967 criou em Londres, o hoje famoso **St Christopher's Hospice**, o primeiro centro dedicado a CP para pessoas com doença incurável e morte iminente. Esta corrente de pensamento sobre os cuidados estendeu-se à América do Norte, mas só nos anos 70 do século XX chegou à restante Europa.

Em Portugal, os CP tiveram apenas o seu início, no ano de 1992.¹ Aliás, ainda hoje é considerado pela Organização Mundial de Saúde (OMS) o país menos desenvolvido da Europa Ocidental na prestação de CPP.² A rede nacional de cuidados continuados integrados que incluem a criação de unidades para a prestação de CP foi decretada em 2006 (Decreto-lei 101/2006). Em 2011 o despacho 7968/2011 tornou obrigatória a criação de equipas intra-hospitalares de suporte de CP nos hospitais do SNS. Em 2012 foi publicada a Lei de Bases dos Cuidados Paliativos (Lei 52/2012) que defendeu a criação de CPP em Portugal. A Lei 31/2018 de 18 de julho introduziu direitos dos doentes ausentes ou deficitariamente explanados na Lei de Bases de CP. O despacho Despacho n.º 3721/2019 aprova o plano estratégico para o desenvolvimento dos CP para o biénio 2019/2020.

As raízes dos CPP têm a sua origem em Inglaterra, onde foi aberta a primeira casa de cuidados paliativos para crianças, a *Helene-House*. Atualmente, estes cuidados são prestados em vários países Europeus (Alemanha, Suíça, França, Bélgica, Holanda, entre eventualmente outros).

2. Os conceitos de cuidados continuados, cuidados de suporte paliativos e cuidados em fim de vida

2.1. Cuidados continuados

Os cuidados continuados surgem como resposta ao aumento de pessoas idosas com dependência funcional, com patologia crónica e múltipla, doença incurável em estado avançado ou em final de vida.³

Estes cuidados destinam-se a promover a **autonomia** e a participação das pessoas e o reforço das **competências das famílias** para lidar com essas situações. A concretização deste desiderato pressupõe a implementação de um modelo de intervenção integrado de natureza preventiva, recuperadora e paliativa com articulação entre o Ministério da Saúde e da Segurança Social envolvendo a participação e colaboração de diversos parceiros sociais, a sociedade civil e o Estado como principal incentivador.³

Os cuidados continuados são cuidados integrados de saúde e apoio social destinado a pessoas em **situação de dependência** como doentes crónicos na sua convalescença, recuperação e reintegração. Pretende-se atingir a recuperação global, promovendo a autonomia e melhorando a funcionalidade da pessoa dependente, através da sua reabilitação, readaptação e reinserção familiar e social.

2.2. Cuidados paliativos

Segundo o Decreto-Lei nº 101/2006 ³ os CP são definidos como cuidados **ativos, coordenados e globais**, prestados por unidades e equipas específicas, em internamento ou no domicílio, a doentes em situação de sofrimento decorrente de doença severa e/ou incurável em fase avançada e rapidamente progressiva, com o principal objetivo de promover o seu **bem-estar e qualidade de vida**.

A Organização Mundial de Saúde (OMS) definiu os cuidados paliativos como os cuidados que visam melhorar a qualidade de vida (QV) dos doentes e suas famílias, que enfrentam problemas decorrentes de uma doença incurável e/ou grave e com prognóstico limitado, através da prevenção e alívio do sofrimento, com recurso à identificação precoce e tratamento rigoroso dos problemas não só **físicos**, nomeadamente a dor, mas também dos **psicológicos, sociais e espirituais**.⁴

Segundo a Associação Portuguesa de Cuidados Paliativos (APCP) os CP caracterizam-se por serem cuidados de saúde ativos, rigorosos, que combinam **ciência e humanismo** como resposta ativa aos problemas decorrentes da doença prolongada, incurável e progressiva, na tentativa de prevenir o sofrimento que ela gera e de proporcionar a máxima QV possível a estes doentes e suas famílias.

Analisando os conceitos de CP e cuidados continuados verificamos que se diferenciam por os CP irem para além da perda da funcionalidade ou dependência, principal foco dos cuidados continuados.

2.3. Cuidados em fim de vida

Os cuidados em **fim de vida** são considerados os cuidados prestados a uma pessoa quando se prevê uma esperança de vida inferior a um ano e os cuidados em **fase terminal** quando essa esperança de vida se situa entre os três e os 6 meses.⁵

3. O que são cuidados paliativos e cuidados paliativos pediátricos

Os CP são cuidados **preventivos** do sofrimento motivado por sintomas (dor, fadiga, dispneia, insónias, náuseas e vômitos, anorexia, mal-estar) e das múltiplas perdas (físicas e psicológicas) associadas à doença crónica e terminal, e evitam ou reduzem o risco de lutos patológicos. Baseiam-se numa intervenção **multiprofissional** em que pessoa **doente e sua família são o centro de cuidados e geradores das decisões** de uma equipa que idealmente, integra médicos, enfermeiros, psicólogos, assistentes sociais e eventualmente outros PS. Visam **apoiar** as pessoas e sua família a viverem tão **ativamente** quanto possível até à morte e a ajudar a família a superar o sofrimento do período final da doença e do luto. Estes cuidados **começam com o diagnóstico da doença** e continuam independentemente de haver ou não tratamento curativo, sendo prestados com base nas **necessidades, desejos e preferências** das pessoas e famílias. O objetivo é obter a melhor **QV** para os doentes e suas famílias.

Os CPP visam as crianças e suas famílias e apresentam especificidades relacionadas com o estágio de desenvolvimento físico, psicomotor, cognitivo, psicossocial e moral da criança e todo o contexto em que esta se insere. Nesta categoria, incluem-se as **crianças com necessidades especiais**, ou seja crianças com estado de saúde frágil e dependentes de cuidados de saúde contínuos para assegurar sua sobrevivência⁶ e as que sofrem de **doença crónica complexa**, ou seja qualquer situação médica para a qual seja razoável esperar uma duração de pelo menos 12 meses (exceto em caso de morte) e que atinja vários e diferentes sistemas ou um órgão de forma suficientemente grave, requerendo cuidados pediátricos especializados e provavelmente algum período de internamento num centro médico terciário.⁷

Os CPP diferenciam-se dos cuidados prestados a adultos por apresentarem especificidades inerentes ao desenvolvimento da criança. Algumas destas especificidades são:

- as **causas de morte** que contrariamente aos adultos, têm grande variedade de situações (neurológicas, metabólicas, cromossómicas, doenças cardiológicas, respiratórias e infecciosas,

cancro, complicações relacionadas com a prematuridade, trauma/acidentes), são raras, de duração com grande variabilidade (dias a anos) e dispersas geograficamente;

- **disponibilidade limitada de fármacos específicos para crianças:** os fármacos disponíveis são normalmente desenvolvidos para os adultos (são grandes, têm sabor desagradável, raramente estão disponíveis em suspensão líquida e não têm informação específica para uso pediátrico). Por isso são prescritos em alguns casos fora das suas indicações terapêuticas.
- **fatores de desenvolvimento:** as crianças estão em contínuo desenvolvimento físico, emocional, cognitivo e moral, o que interfere na prestação de cuidados, nomeadamente na dosagem da medicação, nas estratégias de comunicação, educação e apoio.
- um **controlo de sintomas que requer uma ação mais enérgica e a utilização de instrumentos de diagnóstico e monitorização próprios** das idades pediátricas e **abordagens farmacológicas e não farmacológicas específicas;**
- **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;
- **questões éticas e legais:** os direitos da criança, os seus desejos e a participação na decisão podem não ser respeitados (conflito entre a ética, conduta profissional e a legislação);
- **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;
- **tristeza, sofrimento perda e luto:** após a morte da criança, o luto pode ser difícil, prolongado e muitas vezes, complicado;
- **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);
- o manter uma esperança realista que privilegie a **manutenção de metas, interesses, rotinas e a disciplina** num frágil equilíbrio emocional da criança e seus cuidadores;
- o desenvolvimento de uma relação de ajuda que não descure as particularidades do **entendimento da criança** para conceitos centrais, como a doença, morte, dor, tempo, entre outros.

Os CPP visam assegurar a todas as crianças (recém-nascidos, crianças e adolescentes) e suas famílias, desde o diagnóstico de uma doença crónica complexa, limitante ou ameaçadora da vida, os cuidados que respondam às suas **necessidades, desejos e preferências**, e que vão para além da morte. Inserem-se numa abordagem **ativa e total** com inclusão dos aspetos físicos, emocionais, sociais e

espirituais com foco centrado na **prevenção e/ou controlo** de sintomas, provisão de **períodos de descanso** aos cuidadores e **acompanhamento** na fase terminal e luto visando a melhor **QV**.⁸

Assim sendo, os **CPP são a ciência que se ocupa de cuidar das crianças com condições clínicas que ameaçam a vida e sua família, ajudando a prevenir e aliviar o sofrimento e a obter a melhorar a QV**.

4. Que crianças necessitam de Cuidados Paliativos

Os CP são importantes e cada vez mais necessários, porque têm o seu foco na QV das pessoas e sua família. Este desiderato dos cuidados não deveria, nem pode ser exclusivo dos CP. Todavia, é nestes que a sua expressão é máxima. Segundo a Associação Europeia para os Cuidados Paliativos⁹ os CP:

- ✓ Proporcionam o alívio da dor e outros sintomas importantes;
- ✓ Valorizam a vida e a QV e encaram a morte como processo natural;
- ✓ Não antecipam nem prolongam a morte;
- ✓ Integram os aspetos psicológicos e espirituais na abordagem do doente;
- ✓ Disponibilizam uma rede de suporte, que permite ao doente viver tão ativamente quanto possível até à morte e 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;
- ✓ Aplicam-se desde o início da doença e incluem a investigação clínica necessária para melhor entender e abordar situações clínicas complexas;

As necessidades paliativas em Pediatria iniciam-se antes do nascimento com um acompanhamento especializado da grávida e sua família, prestado em articulação com serviços de obstetrícia e neonatologia, em situações diagnosticadas *in útero*. No outro extremo dos CP, temos crianças que sobrevivem até à idade adulta com patologias raras ou cujo tratamento permite um prolongamento da vida e que exigem a implementação de programas de transição para cuidados de saúde de adultos.

Tipicamente as crianças com necessidade de CP são aquelas cujas **situações clínicas se pode colocar a hipótese de não sobreviverem até aos 18 anos**.¹⁰ Estas situações clínicas podem ser classificadas em quatro grandes categorias:^{10,11}

- I – **Doenças que colocam a vida em risco**: Situações que podem comprometer a vida mas o tratamento curativo pode ser possível (cancro, prematuridade extrema, falência cardíaca, doenças agudas ou traumatismos em unidades de cuidados intensivos);

- II – **Doenças em que a morte prematura é inevitável:** Situações que exigem longos períodos de tratamento intensivo, existindo sempre o risco de morte prematura (mucoviscidose, falência respiratória ou renal, doenças neuromusculares, intestino curto);
- III – **Doenças progressivas sem opção terapêutica curativa:** Situações progressivas, sem opção curativa, nas quais o tratamento é paliativo desde o diagnóstico (doenças metabólicas, cromossomopatias *osteogenesis imperfeita* grave);
- IV – **Doenças irreversíveis não progressivas:** Situações irreversíveis não progressivas, acompanhadas de incapacidade grave, tornando a pessoa vulnerável ao desenvolvimento de complicações de saúde (paralisia cerebral grave, graves lesões acidentais do sistema nervoso central, malformações cerebrais).

A escala de triagem paliativa pediátrica (escala PaPaS) é uma das ferramentas de triagem projetadas para identificar crianças com necessidades paliativas.¹²

Estima-se que vivam em Portugal pelo menos 6.000 crianças com necessidades de CP. Destas cerca de 200 morrem anualmente, quase todas no hospital. ¹ O período neonatal representa 29% das mortes de recém-nascidos que carecem de CP.¹

Embora com tendência decrescente, os cuidados têm-se caracterizado por uma excessiva intervenção médica, centralizada em hospitais com ausência de coordenação e escasso apoio domiciliário e psicossocial.¹ **As barreiras à prestação de CPP** são reconhecidas e devem-se a uma perceção de cuidados exclusivos de fim-de-vida, com ênfase na cura, com baixa prevalência, alta dispersão geográfica, com má coordenação e comunicação entre as equipas de saúde, falta de formação e escassos recursos disponíveis.¹³

Não existe ainda uma plena consciência de que as crianças com necessidades paliativas são grandes consumidoras de recursos da saúde (idas ao serviço de urgência, exames complementares de diagnóstico, internamentos hospitalares, intervenções cirúrgicas e envolvimento de múltiplas especialidades) que poderiam ser evitadas com um apoio preventivo proporcionado por PS dedicados aos CP e implementados numa fase precoce no curso da doença.

5. Tipologias, contextos e estratégias na prestação dos cuidados

5.1. A Rede Nacional de Cuidados Continuados Integrados

A Rede Nacional de Cuidados Continuados Integrados (RNCCI) criada pelos Ministérios do Trabalho e da Solidariedade Social e da Saúde, através do Decreto-Lei 101/2006, de 6 de junho integra quatro unidades dedicadas aos CP. Duas a nível hospitalar, as unidades de cuidados paliativos que prestam cuidados paliativos, dentro ou fora do hospital e as EIHSCP. A nível extra-hospitalar as equipas comunitárias de suporte em cuidados paliativos (ECSCP) e os centros de dia a nível do ambulatório (fig. 1)

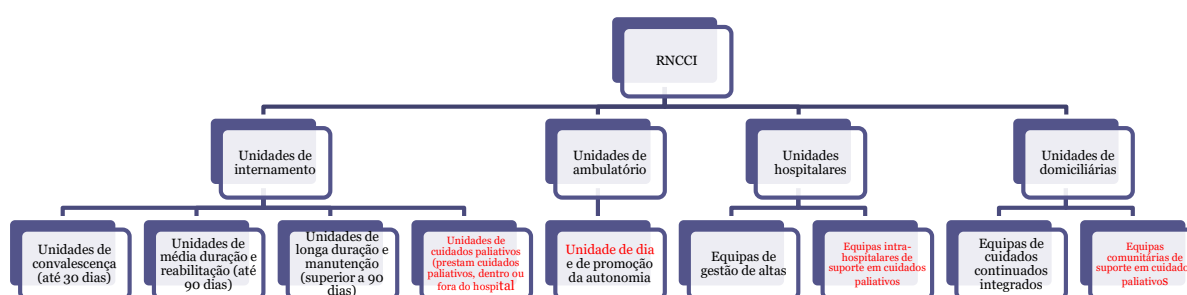


Figura 1 - Fluxograma da Rede Nacional de Cuidados Continuados Integrados

5.1.1. Unidades de internamento

As unidades de internamento são de 4 tipos:

- ✓ Unidades de convalescença (até 30 dias);
- ✓ Unidades de média duração e reabilitação (até 90 dias);
- ✓ Unidades de longa duração e manutenção (superior a 90 dias);
- ✓ Unidades de cuidados paliativos (prestam cuidados paliativos, dentro ou fora do hospital).

A unidade de CP é uma unidade de internamento, com espaço físico próprio, preferentemente localizada num hospital, para acompanhamento, tratamento e supervisão clínica a doentes em situação clínica complexa e de sofrimento, decorrentes de doença severa e ou avançada, incurável e progressiva e coordenada por um médico.

5.1.2. Unidades de ambulatório

A unidade de ambulatório é constituída pela unidade de dia e de promoção da autonomia que se destina a pessoas com diferentes níveis de dependência e que não reúnem condições para serem cuidadas no domicílio. Funciona oito horas por dia, no mínimo nos dias úteis e presta cuidados de suporte, de promoção de autonomia e apoio social.

5.1.3. Unidades de hospitalares

As equipas hospitalares integram as equipas de gestão de altas e as equipas intra-hospitalares de suporte em cuidados paliativos.

As equipas de gestão de altas encontram-se sediadas nos hospitais de agudos e integram no mínimo, um médico, um enfermeiro e um assistente social. Visam a preparação e gestão das altas hospitalares dos doentes que requerem seguimento dos seus problemas de saúde e sociais.

As equipas intra-hospitalares de suporte em cuidados paliativos (EIHSCP) são equipas multidisciplinares de hospitais de agudos que integram, no mínimo, um médico, um enfermeiro e um psicólogo com formação em cuidados paliativos. Deve ter espaço físico próprio para a coordenação das suas atividades que têm por finalidade prestar aconselhamento diferenciado em cuidados paliativos aos serviços do hospital, prestar cuidados diretos e orientação do plano de intervenção aos doentes internados para os quais seja solicitada a sua atuação.

5.1.4. Equipas domiciliárias

As equipas domiciliárias integram as equipas de cuidados continuados integrados e as equipas comunitárias de suporte em cuidados paliativos.

As equipas de cuidados continuados integrados destinam-se a pessoas sem necessidade de internamento, mas que não podem deslocar-se de forma autónoma. Apoiam-se nos recursos locais disponíveis, no âmbito de cada centro de saúde e serviços comunitários (autarquias locais) e são da responsabilidade dos cuidados de saúde primários e das entidades de apoio social para a prestação de serviços domiciliários, decorrentes da avaliação integral, de cuidados médicos, de enfermagem, de reabilitação e de apoio social, ou outros,

As equipas comunitárias de suporte em cuidados paliativos prestam apoio e aconselhamento diferenciado em cuidados paliativos às equipas de cuidados integrados e às unidades de média e de longa durações e manutenção, constituindo-se como uma equipa multidisciplinar da responsabilidade dos serviços de saúde com formação em cuidados paliativos e que integra, no mínimo, um médico e um enfermeiro.

5.2. Níveis da prestação de cuidados paliativos

A equipa de CP presta cuidados holísticos, contínuos (24 horas/ 7 dias semana) e centrados na criança e família, ao longo da doença, morte e processo de luto.⁹ Por esta razão, a organização dos recursos centra-se no domicílio garantindo o apoio das EIHCSP, ECSCP e de programas de internamento temporário da criança para descanso da família, sempre que necessário.¹⁴

Os cuidados podem ser prestados a diferentes níveis de diferenciação:¹⁵

- ✓ **Ações Paliativas** - cuidados que integram os pressupostos e filosofia universal dos CP em qualquer serviço não especializado nestes cuidados. Normalmente implementados em **serviços de cuidados primários** por médicos e enfermeiros de pediatria. Inclui intervenções não-farmacológicas e farmacológicas para o controlo sintomático, comunicação com o doente e família e restantes membros da equipa de saúde, apoia na tomada de decisão e respeito pelos objetivos e preferências do doente/família. Qualquer profissional de saúde, com **formação básica em cuidados paliativos**, preferencialmente pré-graduada podem implementar estes cuidados.
- ✓ **Cuidados paliativos gerais** - prestados por profissionais dos **cuidados de saúde primários ou especialistas em doenças limitadoras da vida**, que possuem competências em cuidados paliativos, mas que não fazem desta área o seu principal foco da sua atividade profissional. Destinam-se a situações mais complexas **que requerem a intervenção de equipas hospitalares** e de cuidados de saúde primários e são prestados por pediatras e enfermeiros com interesse especial em CP;
- ✓ **Cuidados paliativos especializados** - são cuidados prestados em serviços ou equipas, cuja **atividade fundamental e única, é a prestação de CP**. Requerem uma equipa interdisciplinar, em que os seus elementos devem ser altamente qualificados. Destinam-se a situações de elevada complexidade para controlo de sintomas de difícil alívio e descanso dos prestadores de cuidados, prestados por pediatras e enfermeiros com **formação avançada e trabalho exclusivo** em CP. Preveem dois cenários de prestação de cuidados: o domicílio ou um local de internamento hospitalar;
- ✓ **Centros de excelência** – são o nível mais elevado da prestação de cuidados implementados em contexto hospitalar, ambulatório e domiciliário e **integrando a investigação** e a **formação** para a disseminação e desenvolvimento dos cuidados e da ciência.

5.3. Modelos organizacionais da prestação de cuidados paliativos

5.3.1. Rede de cuidados paliativos em Portugal

Com base na realidade nacional, recomendações e experiências internacionais, o modelo de governação de CPP indicado para Portugal ¹ baseia-se na:

- formação dos profissionais envolvidos nos cuidados a crianças com necessidades paliativas;
- promoção da prestação de cuidados domiciliários;
- reorganização das instalações pediátricas existentes;
- rentabilização dos recursos humanos pela articulação entre todos os prestadores de cuidados de saúde.

A entidades dedicadas aos CP integram as:

- **Unidade de CP** - presta cuidados a doentes internados num serviço especificamente destinado para o efeito com numa perspetiva de alta precoce podendo situar-se numa estrutura adjacente ao hospital e ou funcionar de forma autónoma.
- **EIHSCP** - disponibiliza, em ambiente hospitalar, aconselhamento e apoio a toda a estrutura hospitalar (doentes, família e cuidadores), realiza formação formal e informal e interliga-se com outros serviços dentro e fora do hospital. Estima-se a necessidade de 1 equipa por cada hospital, no mínimo uma por cada hospital com 250 camas.
- **ECSCP** - presta cuidados domiciliários e aconselhamento a clínicos gerais, médicos de família e enfermeiros que prestam cuidados ao domicílio. Estima-se a necessidade de 1 equipa por 100 mil habitantes, que permita acessibilidade 24h por dia.
- **Centros de dia** - espaços especialmente concebidos para promoverem atividades terapêuticas e recreativas dos doentes paliativos. Estima-se a necessidade de 1 um centro de dia por cada 150 mil habitantes.

Embora não haja uma determinação clara sobre o rácio enfermeiro/criança em CP, o colégio da especialidade em enfermagem de saúde infantil e pediátrica da Ordem dos Enfermeiros em 2014 propõe um **rácio de 1:4**.¹

Em Portugal apenas existem equipas pediátricas com interesse especial por CP (nível II) e que funcionam em hospitais (serviço de pediatria do Instituto português de Oncologia de Lisboa e Porto e serviço de neonatologia do Hospital São Francisco de Xavier do Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental,) e equipas domiciliárias (hospital de Santa Maria do Centro Hospitalar de Lisboa Norte,

Hospital da Estefânia do Centro Hospitalar de Lisboa Central, Hospital Fernando Fonseca na Amadora e Centro Hospitalar de São João do Porto).⁷

Como todos os modelos organizacionais o adotado em Portugal ³ com virtudes e vicissitudes, permite que as famílias possam aceder a diversos tipos de recursos, integrantes da rede, de acordo com as suas necessidades e das criança. Diversas soluções de cuidados podem ser utilizadas em simultâneo, temporariamente, dependendo da situação específica da criança.

Vários estudos internacionais reconhecem que uma rede específica de cuidados paliativos pediátricos, cobrindo grandes áreas geográficas e populacionais, englobando respostas **hospitais e domiciliárias** oferecem modelos de cuidados de saúde mais eficazes, eficientes e sustentáveis para crianças com doenças incuráveis e suas famílias. ⁹

5.3.2. Modelo de gestão de casos

O modelo de gestão de caso (MGC) surge como uma metodologia de trabalho que oferece garantias da aplicação dos pressupostos dos CP e que cumprem os critérios de qualidade destes cuidados. Este modelo surge nos Estados Unidos no início do século XX com forte ligação à saúde pública ¹⁶ e como forma de garantir a continuidade do atendimento de doentes com necessidades complexas de cuidados. Este modelo teve um grande incremento nos anos 80 culminando em 1990 com a fundação da Case Management Society of America (CMSA) que em 1995 estabeleceu os primeiros padrões para a prática da gestão de casos ¹⁶.

O MGC consubstancia uma prática de cuidados em evolução onde os enfermeiros assumem uma função de destaque, embora esse papel possa ser desempenhado por outros PS. Este destaque deve-se muito à essência da profissão de enfermagem que assume como um dos seus meta paradigmas a pessoa como um todo uno, indivisível e único ¹⁷.

A fundação da Case Management Society of America (CMSA) define gestão de caso como um processo colaborativo de avaliação, planeamento, facilitação e defesa pelas opções e serviços que atendem as necessidades de saúde de uma pessoa através de uma comunicação e gestão dos recursos disponíveis para promover resultados económicos e de qualidade ¹⁸. A American Nurses Credentialing Center acrescenta que os gestores de caso participam ativamente com seus clientes na identificação e facilitação da disponibilidade de opções e serviços, coordenando os cuidados para suprir as necessidades de saúde diminuindo a fragmentação e duplicação dos mesmos, melhorando dessa forma, a eficiência no custo-benefício quanto à qualidade dos cuidados prestados.

As organizações de saúde têm adotado definições próprias do que entendem por gestão de caso, pela diversidade dos seus contextos ^{19,20}, e por ser um termo com interpretação dissemelhante ¹⁶. O MGC pode divergir na sua descrição quanto:²⁰

- ✓ - à estrutura de conceção-implementação: foco principal na defesa e vinculação de serviços às necessidades; modelo de empreendedorismo social, onde os recursos e o controlo orçamental são centrais; e um modelo de coordenação de trabalhadores-chave na assistência);
- ✓ ao ambiente (hospitalar, transição do hospital para a comunidade ou comunidade);
- ✓ à doença (contexto específico da doença);
- ✓ a padrões interdisciplinares de assistência (programas de gestão específicos de doenças);
- ✓ às atividades realizadas (cuidados básicos ou avançados);
- ✓ ao modo de contato (contato por telefone, reuniões presenciais, acompanhamento).

A função do gestor de caso é muitas vezes desempenhado por um enfermeiro, ²⁰ mas qualquer outro PS a pode assumir. Esta função requer competências clínicas e habilidades de pensamento crítico, cordialidade, capacidade de adaptabilidade, organização, conhecimento dos recursos da comunidade, capacidade de autogestão, assertividade e a atenção para os detalhes ¹⁶. Algumas das funções que o gestor de caso assume são as de educador, de defesa da pessoa e sua família, de negociação, coordenação e planeamento ¹⁶.

Tendo em conta o ambiente e o contexto da doença, a gestão de casos em CPP visa manter a continuidade dos cuidados garantindo um cuidado personalizado, coerente com as necessidades e preferências e consistente com a melhor QV possível ¹⁹. Alguns indicadores destes cuidados de qualidade são o número de intervenções médicas e/ou de enfermagem, os custos, as idas ao hospital, reinternamentos, a satisfação, a gestão dos sintomas e a capacidade funcional da pessoa ²¹.

A implementação do MGC em CPP pressupõe cooperação, de uma equipa com coordenação para se atingir a melhor QV possível da criança e sua família, respondendo às suas necessidades e valores, envolvendo todos os prestadores de serviços, mobilizando os recursos adequados e garantindo um cuidado seguro, eficaz, oportuno, eficiente e equitativo. Ora isto, requer um diagnóstico e sinalização precoce da situação e a implementação de um projeto de vida a partir desse momento (plano antecipado de cuidados).

Em Portugal os CP são considerados essenciais para uma resposta de qualidade do Sistema Nacional de Saúde. A prova foi a criação da Lei n.º 52/2012, de 5 de setembro (Lei de Bases dos Cuidados Paliativos) e a posterior portaria que regulamentou EIHS CP pediátricas ²². Estas equipas

reforçaram o suporte e a coordenação dos CPP, nos seus três níveis de cuidados (primários, hospitalares e continuados integrados). Esta estratégia visou garantir uma resposta de qualidade e integrada de cuidados de saúde adaptada às necessidades da criança e sua família que pode ser assegurada pela implementação MGC. Este modelo pode ser considerado um método de trabalho, visando um resultado comum em saúde, em que se prestam cuidados integrados e coordenados por um dos PS da equipa.

Em Portugal estamos a dar os primeiros passos, pelo que importa saber como esta metodologia de trabalho tem sido implementada em CPP, mais concretamente quais as suas formas de organização, funcionamento, que tarefas são desempenhadas, por quem, e quais as suas vantagens e desvantagens. Todavia, a existência de uma pessoa de referência, o GC, permite uma maior proximidade, o desenvolvimento de uma relação de ajuda, a centralização das responsabilidades e tomadas de decisão e uma articulação e coordenação dos diferentes profissionais de acordo com as necessidades identificadas.

6. Filosofia e pressupostos orientadores dos cuidados

6.1. Filosofia universal do cuidado

Os cuidados prestados a qualquer pessoa são atos humanos criativos, personalizados e orientados em congruência com o paradigma da **simultaneidade**, em que a criança e sua família, são membros da equipa de saúde com o dever e o direito de participar no planeamento, execução e avaliação dos cuidados desenvolvidos em parceria.²³

A prática, rege-se por pressupostos que demonstram um envolvimento pessoal e profissional que testemunha uma efetiva **relação de ajuda**. Cuidar de uma criança e sua família passa pela vivência conjunta de uma relação partilhada, cuja presença, disponibilidade, escuta, acompanhamento, autenticidade e confiança mútua facilita o desenvolvimento das suas potencialidades ajudando-as (criança e família) a encontrarem o caminho que desejam e a dar sentido às suas experiências e projetos de vida.²³

Sendo cada criança, um ser único em desenvolvimento e interação constante com o que a rodeia, os cuidados a ela prestados são necessariamente singulares e holísticos com respeito pelas diferenças, crenças e práticas culturais. As famílias devem ser envolvidas nos cuidados, a menos que desejem o contrário. Salvo raras exceções, os pais são os melhores prestadores de cuidados. Ao apoiarmos a

família a manter o seu papel **protetor** da criança estamos a contribuir para uma menor ansiedade de ambas. A participação ativa no planeamento e execução dos seus próprios cuidados proporciona um sentimento de controlo sobre a situação, aumenta a sua confiança e capacidade para tomar decisões. O grau de envolvimento da família tem de ser respeitado, sendo fundamental o estabelecimento de um processo de **negociação** dos cuidados para definir os papéis de cada um.

O Humanismo no cuidado assenta em três pilares relacionais que dão o carácter profissional ao cuidado: o **olhar**, a **palavra** e o **toque**. O olhar deve ser dirigido ao mesmo nível do outro, no mesmo eixo, de forma longa e próximo sem ser invasivo. O toque deve ser feito das áreas menos sensíveis para as mais sensíveis, sem garra ou pinça, de forma suave, relaxante (permanente), carinhoso, lento e amplo. A palavra deve ser dirigida para informar, esclarecer e durante o cuidado. Ter atenção para não “infantilizar”.

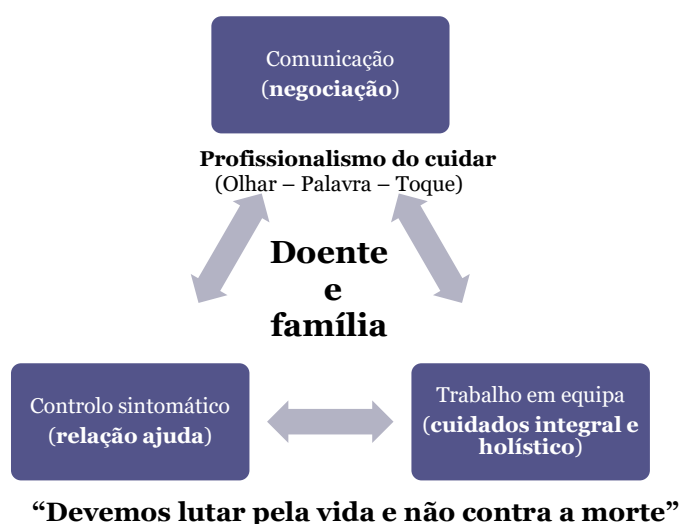


Figura 2 – Filosofia do cuidado

6.2. Pressupostos do cuidado paliativo

Em todos os países Europeus são reconhecidos um conjunto de valores/pressupostos que regem os CP.¹⁵

- ✓ **Autonomia** - Cada pessoa é entendida como um ser respeitado, único, uno, indivisível e autónomo. O cuidado a ele prestado está dependente da sua autodeterminação sobre o poder de decisão dos cuidados. As crianças/cuidadores principais têm autonomia para tomar decisões, se o desejarem. Para tal, devem estar na posse das informações (diagnóstico, prognóstico, tratamento, opções de cuidados e outros aspetos relevantes) do atendimento.

- ✓ **Dignidade** - Os CP devem ser prestados de forma respeitosa e sensível às particularidades pessoais e sociais (cultural, religiosa, valores, crenças, práticas e lei de cada país).
- ✓ **Relação na equipa de saúde** - A equipa de CP deve manter um relacionamento de interajuda entre criança/cuidador principal, família e profissionais de saúde. Todos devem contribuir no seio de uma verdadeira negociação para o planeamento dos cuidados, execução e avaliação dos cuidados potenciando a parceria entre as crianças/cuidadores, família, profissionais de saúde e recursos da comunidade.
- ✓ **Qualidade de vida** - O fim ultimo do CP é alcançar, preservar e melhorar a melhor QV possível definida pelo próprio. O tratamento deve ser ativo e intensivo, mas não agressivo.
- ✓ **Posicionamento em relação à vida e à morte** - A morte é encarada como fazendo parte da vida, sendo dela inseparável. **O CP não adia nem apressa a morte.**
- ✓ **Comunicação** - As habilidades de comunicação são essenciais no CP, porque dela depende a relação que se estabelece entre os elementos da equipa de saúde (criança/cuidadores/família e profissionais de saúde). Transmitir informação honesta, completa, com respeito pelas expectativas e esperança, apesar da morte próxima é uma habilidade que requer formação e treino.
- ✓ **Atenção integral (abordagem multiprofissional e interdisciplinar)** - O trabalho em equipa é central na prestação de CP. Uma equipa multiprofissional inclui membros de diferentes unidades de saúde, profissões e de disciplinas não relacionadas à saúde que trabalham em parceria. A complexidade dos CP exige uma colaboração contínua por forma a oferecer apoio **físico, psicológico, social e espiritual** de forma **individualizada nas AV.**
- ✓ **Luto e perda.** Os CP requerem a prestação de cuidados de apoio ao luto e perda à criança/cuidadores/família e até outros cuidadores próximos durante a doença e após a morte.

Os CP assumem desde o diagnóstico uma dimensão cada vez maior à medida que as necessidades paliativas se sobrepõem às curativas. A intervenção está baseada numa forte relação interpessoal em torno das **preocupações, desejos (expectativas) e preferências** da criança/família que se constrói e consolida através da relação de ajuda. **Tudo o que afete a QV é uma emergência em CP.**

O modelo de intervenção requer obrigatoriamente: um plano antecipado de cuidados, desde o diagnóstico; o melhor controlo de sintomas; atenção para com o cuidador principal; respeito pela decisão do doente. Estes princípios podem ser facilmente lembrados com a mnemónica usada em reanimação (ABCD), mas obviamente com diferente significado (quadro 1).

Quadro 1 – Monónica de modelo de intervenção em cuidados paliativos

A	Advanced	Plano antecipado do cuidados (advance care planning)
B	Better	Melhor controlo sintomas
C	Care main	Cuidador principal
D	Decision	Capacidade de decisão do doente

6.3. Critérios de qualidade dos cuidados paliativos pediátricos

Os **critérios de qualidade** que caracterizam a prestação de CPP são:¹

1. adesão à definição da OMS;
2. centro na criança-família;
3. prestação dos cuidados no local preferido;
4. prestação baseada nas necessidades, desde o diagnóstico e até depois da morte;
5. partilha de decisão entre criança-família-profissionais;
6. profissionais com formação, treino e experiência pediátricas;
7. equipas interdisciplinares;
8. redes integradas de serviços;
9. gestor de caso;
10. descanso do cuidador;
11. suporte permanente.

Uma vez que na essência os **CPP visam responder às necessidades, preferências e desejos das crianças e suas famílias estes devem respeitar os seguintes pressupostos:** ¹

- os cuidados prestados desde o diagnóstico e onde criança/família desejarem;
- o domicílio da família é o centro de prestação de cuidados e sempre que possível;
- os cuidados devem responder às preocupações, ser prestados com a segurança e qualidade, realçando-se a importância da informação e dos planos antecipatórios;
- a prestação de cuidados, apoio e consultoria devem estar disponíveis 24 horas por dia, 7 dias por semana, 365 dias por ano;

- nomeação de um coordenador da equipa de cuidados e quem está disponível 24h/dia para atender estas crianças/famílias;
- todas as crianças devem ter direito à educação e a manter, na medida do possível, as atividades próprias da idade;
- proporcionados cuidados de descanso do cuidador, por períodos variáveis de acordo com as necessidades, em casa ou noutra local;
- o apoio no luto deve começar aquando do diagnóstico, envolver toda a família e manter-se enquanto necessário;
- as equipas de CPP devem agir como facilitadoras da comunicação entre a equipa principal e a criança/família, promovendo a discussão sobre objetivos dos cuidados, prós e contras de atitudes diagnósticas e/ou terapêuticas e implementação de planos antecipados.

6.4. Modelos orientadores da prática de cuidados

Vários modelos podem orientar a prática dos cuidados à criança e sua família inseridos ou não no paradigma da simultaneidade.²⁴ O Modelo de Enfermagem de Atividades da Vida (AV) de Roper, Logan e Tierney,¹ embora integrado no paradigma da totalidade,²⁵ é de simples aplicação e dos mais utilizados entre nós. Baseia-se em cinco componentes: duração da vida; AV; grau de dependência/independência, fatores que influenciam as AV; individualidade no viver.

O homem durante a sua vida (da concepção à morte) executa 12 AV:

1. manutenção de um ambiente seguro;
2. comunicação;
3. respiração;
4. alimentação;
5. eliminação;
6. higiene pessoal e vestuário;
7. controlo da temperatura do corpo;
8. mobilidade;
9. trabalho e lazer;
10. expressão da sexualidade;
11. sono;
12. morte.

Cada uma das AV apresenta uma componente fisiológica, psicológica e social e um carácter preventivo, de conforto e de pesquisa, realizadas com um determinado grau de dependência/independência em

função da vontade, conhecimento ou capacidade da pessoa e influenciada por fatores físicos, psicológicos, socioculturais, ambientais e político-económicos que lhe dão um cunho pessoal e único. Esta individualidade manifesta-se de várias maneiras: como; quantas vezes; onde; quando; porque desempenha determinada AV de uma forma particular; o que sabe; em que acredita; o que prefere; com que vontade; e outras.

A função do enfermeiro consiste em assistir a pessoa sã ou doente, para a independência na execução das AV que contribuem para a sua saúde, recuperação, conforto ou morte pacífica e esta que executaria sem ajuda, se para isso tivesse **vontade, conhecimento ou capacidade**.

Em idade pediátrica, o modo como são realizadas as AV sofre enorme influência do estágio de desenvolvimento da criança (intimamente relacionado com a sua idade), pelo que o alvo dos cuidados deve ser visto na unicidade criança/principal cuidador.

7. Principais focos de atenção na criança e sua família

As crianças com condições limitadoras da vida e potencialmente fatais e suas famílias apresentam múltiplas e diversas necessidades: ²⁶

- ✓ **físicas** (controlo de sintomas): dor, perda do apetite, desidratação, transtornos gastrointestinais (náuseas, vômitos, diarreia, obstipação), problemas respiratórios (dispneia, tosse), úlceras (pressão, mucosa oral), perda de funções motoras, risco de crises epiléticas; períodos de descanso do cuidador; e, sempre que possível, a continuidade das rotinas diárias (incentivos, metas e projetos futuros, sociais e espirituais).
- ✓ **psicológicas** (apoio emocional): para lidar com as questões de aceitação, a raiva, a confiança, a esperança, amor, tristeza, isolamento, medo, ansiedade, mudanças no comportamento; mudanças na aparência, , alterações de carácter, instalação de estados confusionais e preocupações várias (relacionadas com necessidade de informação, financeiras, apoio no luto,...) e para promover a valorização das características e talentos individuais
- ✓ **sociais**: apoio nas atividades escolares, recreativas e de interação com grupos de pares, nomeadamente através de grupos de voluntários e organizações)
- ✓ **espirituais**: assistência espiritual respeitando o passado cultural e religioso da família.

Os principais focos de atenção dos PS diferem de situação para situação, não só por questões individuais, mas sobretudo, pela doença primária que afeta a criança. Todavia, a principal queixa é a **dor**, sobretudo em situações de cancro, SIDA, mucoviscidose e deficiência grave. Com o tempo, normalmente instalam-se problemas de **alimentação e hidratação, náuseas e vômitos, obstipação, diarreia, problemas respiratórios, espasticidade, risco de crises epiléticas, alterações de carácter, ansiedade, instalação de estados confusionais e preocupações várias de crianças e famílias (informação, financeiras, luto,...) e necessidade de períodos de descanso.**¹

Normalmente são requeridas pela família informação sobre: o diagnóstico, prognóstico e tratamento; reanimação; plano de cuidados (tratamento farmacológico, prevenção de úlceras de pressão, cuidados orais, alimentação,...); o que fazer em caso de urgência; funcionamento da equipa assistencial; indicação para a hospitalização, o que fazer em caso de morte, entre outros.

Embora pouco investigado, assume-se que as necessidades, preferências e desejos de crianças e famílias com necessidades paliativas são:²⁷

- a prestação de informação de forma clara e honesta desde o início;
- a coordenação dos cuidados;
- o suporte para os irmãos;
- o suporte psicossocial;
- os cuidados em casa;
 - informação e educação sobre prestação de cuidados (capacitação);
 - ajuda prática, se necessário;
 - acesso ao apoio da equipa interdisciplinar 24 horas por dia, 7 dias por semana, 365 dias por ano;
 - possibilidade de descanso;
 - assistência financeira.

As respostas a estas necessidades requerem o envolvimento de uma equipa multiprofissional (pediatras, enfermeiros, psicólogos, assistente social, e eventualmente outros), um elemento de referência para a criança e família e que assuma a coordenação e interligação dos cuidados e a realização de reuniões regulares da equipa com a participação da criança e família.^{28,29}

8. A função do enfermeiro na equipa de saúde

O enfermeiro que integra uma equipa de CP desenvolve a sua ação em três áreas-chave dos cuidados: ³⁰ **controlo de sintomas; comunicação; e apoio à família/cuidadores**. Cada uma destas áreas incide: na **doença, sua evolução e tratamento** (aspetos físicos, emocionais, sociais e espirituais); no apoio em **aspetos práticos diversos do dia –a dia**; no processo **do luto; últimos dias**.

A ação está baseada numa forte **relação interpessoal** em torno das **preocupações, expectativas e preferências** que se constrói e consolida através de uma **relação de ajuda**. Nesta relação, o enfermeiro integra o sofrimento da criança/família para mais facilmente estabelecer e fortalecer a relação com o objetivo de favorecer no outro o crescimento, o desenvolvimento, a maturidade, um melhor funcionamento e uma maior capacidade para enfrentar a vida. ³¹ Ressalva-se que para se construir uma sólida relação de parceria é necessário obter algum alívio, ainda que mínimo, dos sintomas físicos.

8.1. Controlo de sintomas

O controlo de sinais e sintomas são uma área nobre da ação em CP dos PS, onde se incluem os enfermeiros. Por sintoma, entende-se a perceção somatopsíquica manifestada por uma queixa modulada pelo estado de ânimo, significado, ambiente e grau de adaptação emocional à situação como resposta a um estímulo nóxico, real ou potencial.³² O que diferencia sinal de sintoma é que o primeiro pode ser comprovado por outro que não o próprio, ou seja não é uma manifestação subjetiva.

8.1.1- Método de intervenção

O controlo de sintomas exige um método de intervenção individualizado e planificado segundo a metodologia científica em quatro passos.

1. **Recolha de dados** – pelos mais diversos métodos (entrevista, observação, exames/outros) recolher dados sobre os sinais e sintomas usando todas as fontes informações disponíveis como documentação (processo clínico, BSII, BIS) própria criança, pais e outros membros da família (irmãos e avós), PS ou outros (cuidadores ou professores);
2. **Estabelecer o diagnóstico** – avaliar os sinais e sintomas (localização, duração, intensidade, tipo, frequência, fatores precipitantes e de alívio, sintomas associados, impacto nas atividades diárias, impacto emocional);

3. **Planear e executar os cuidados** - em função dos fatores etiológicos, intensidade dos sinais e sintomas e dos objetivos terapêuticos definidos pelo doente (prioridades do próprio). A ação deve ser pautada por: uma atitude preventiva do mal-estar, acreditando na criança/cuidador; no trabalho em equipa multiprofissional; e na informação verdadeira e constante;
4. **Avaliar** - em função das prioridades e objetivos definidos pela criança/cuidador

Alguns **princípios devem orientar os enfermeiros na prestação de cuidados** para controlo de sinais e sintomas. São eles:

- ✓ Diagnosticar e avaliar regularmente os sintomas (físicos, psicológico, social, espiritual)
- ✓ Valorizar as queixas (acreditando sempre);
- ✓ Usar instrumentos para avaliação dos sintomas e cuidados prestados (QV).
- ✓ Definição clara e realista dos objetivos;
- ✓ Trabalho em equipe multidisciplinar para diagnosticar e controlar os sintomas;
- ✓ Respeitar as diferenças culturais, especialmente em termos da expressão do sofrimento deve ser respeitada;
- ✓ Tratar a causa do sintoma pode ser tão importante como tratar o próprio sintoma;
- ✓ Associar tratamento farmacológico e não farmacológico (multimodal);
- ✓ Utilizar intervenções não farmacológicas de acordo com os mecanismos de coping / habilidades / preferências da criança;
- ✓ Tratamento farmacológico orientado pela fisiopatologia e intensidade dos sinais e sintomas, privilegiar a via oral, ser feito de forma regular, e contemplar doses de resgate para episódios de exacerbação;
- ✓ Sintomas graves que não foram aliviados são uma emergência médica;
- ✓ Informar de forma clara e explícita, validar a informação e reforçar (escrito);
- ✓ Cuidados preventivos para efeitos secundários possíveis e previsíveis;

O controlo de sintomas exige uma ação **preventiva contínua**. Antes de tratar há que determinar as causas e os mecanismos fisiopatológicos subjacentes e o impacto de cada sintoma na vida da criança. A ação centra-se em **cuidados antecipatórios** em que a primeira intervenção consiste numa correta avaliação e monitorização dos sintomas com uso de instrumentos específicos e adequados a cada situação. Perguntar, observar, esclarecer e usar instrumentos próprios é imperioso para um correto diagnóstico e planeamento.

O planeamento dos cuidados deve resultar de uma verdadeira **negociação e a gestão dos cuidados** com respeito pela hierarquização das prioridades sem descurar detalhes. As estratégias farmacológicas e não farmacológicas utilizam-se com critérios racionais de acordo com os mecanismos de *coping*, preferências e habilidades da criança e/ou as consideradas mais eficazes ou em que acreditam.²³ Embora sem uma evidência, é consensual a utilidade do uso de técnicas como a massagem, música, imaginação guiada, acupunctura, acupressão, aromoterapia, reflexologia, *reiki*, *shiatsu*, *yoga*, toque terapêutico, hipnose, meditação *biofeedback*, entre outras.³⁰

8.1.2. Instrumentos de avaliação

Os sintomas devem ser avaliados com recurso a escalas que os caracterizem e objetivem de forma quantificada.

Sem prejuízo do uso de instrumentos específicos para alguns sintomas,³³⁻³⁶ de uma forma geral estes podem ser quantificados e ou caracterizados utilizando a escala Edmoton System Assessment Scale (ESAS) (Anexo I).³⁷ Esta é uma escala multidimensional muito usada na prática clínica (Traduzida e adaptada para português, mas não validada), que funciona como uma escala numérica de 0 a 10 pontos e que avalia pelo menos 9 sintomas (dor, cansaço, náusea, dispneia, depressão, ansiedade, sonolência, apetite, bem-estar) permitindo associar outros. Poderá ser usada em crianças a partir dos 6 anos, embora careça de evidência prática e científica.

Para a avaliação da dor recomenda-se o uso das escalas recomendadas pela Direção-Geral da Saúde³³ sobre avaliação da dor em crianças e outras escalas como o inventário resumido de dor.³⁸

A QV que está intimamente associada aos CP, requer obrigatoriamente uma avaliação. Existem vários instrumentos que se podem usar e com validação para Português³⁹ como a Versão auto e heterorrelato do PedsQLTM 3.0 Cancer Module.^{40,41}

Os CP podem ser avaliados pela Integrated Palliative care Outcome Scale⁴² que está validada para a língua Portuguesa.

8.1.3. Sintomas específicos comuns

8.1.3.1. Dor

A dor é a manifestação mais comum em CPP ^{43,44}, seja por doença oncológica ou não, ou por cuidados e tratamentos requeridos. A dor é por definição e natureza uma experiência pessoal e multidimensional que a International Association for the Study of Pain (IASP) ⁴⁵ define como uma experiência sensorial e emocional desagradável associada ou semelhante ao associado a dano real ou potencial dos tecidos e acrescido de 6 notas.

1. A dor é sempre uma experiência pessoal influenciada em vários graus por fatores biológicos, psicológicos e sociais.
2. Dor e nociceção são fenômenos diferentes. A dor não pode ser inferida apenas da atividade dos neurônios sensoriais.
3. Por meio de suas experiências de vida, os indivíduos aprendem o conceito de dor.
4. O relato de uma pessoa de uma experiência como dor deve ser respeitado.
5. Embora a dor geralmente desempenhe um papel adaptativo, ela pode ter efeitos adversos na função e no bem-estar social e psicológico.
6. A descrição verbal é apenas um dos vários comportamentos para expressar dor; a incapacidade de se comunicar não nega a possibilidade de que um ser humano ou um animal não humano experimente dor.

Em CP a dor deve ser entendida no seu sentido mais amplo (dor total), em que para além da manifestação física, devem ser entendidos como manifestações de dor, as dimensões espiritual (angústia, sofrimento, desespero, ausência de sentido), emocional (ansiedade, medo, raiva, tristeza) e social (perda de confiança, sobrecarga do cuidador, ...)

O eficaz controlo da dor exige como primeiro passo uma avaliação válida e precisa para uma orientação dinâmica do tratamento em função da sua fisiopatologia e intensidade. ^{23,46} a seleção dos instrumentos a utilizar devem respeitar o tipo de dor, condição clínica e desenvolvimento cognitivo da criança, seguindo as recomendações da DGS.³³ sempre que possível usam-se as escalas visual analógica (EVA), escala numérica ou escalas de faces. Estes instrumentos podem igualmente para avaliar outros sintomas para além da dor. Quando a autoavaliação não é possível, usam-se escalas específicas sendo as mais usuais as escalas Échelle Douleur Inconfort Nouveau-Né (EDIN), Face, Legs, Activity, Cry, Consolability (FLACC), Face, Legs, Activity, Cry, Consolability – Revised (FLACC-R), COMFORT-B

Alguns princípios devem ser respeitados na prevenção e controlo da dor, para além dos já descritos:^{23,47-49}

- ✓ Evitar procedimentos invasivos desnecessários;
- ✓ Informar de acordo com tipo de comportamento dominante da criança (sensitivo ou repressivo);
- ✓ Reagrupar os cuidados e respeitar os ritmos circadianos;
- ✓ Ter uma atitude preventiva em relação aos cuidados potencialmente dolorosos e tratar ativamente;
- ✓ Os níveis da escada analgésica da OMS devem ser usados de acordo com a fisiopatologia de dor e sua intensidade;
- ✓ Os analgésicos devem ser administrados em horários regulares, na dose que alivia eficazmente a dor sem induzir efeitos secundários significativos e sob demanda para tratar picos dolorosos (a dosagem correta de opioides é aquela que alivia realmente dor);
- ✓ Quando for apropriado diminuir as doses, fazê-lo gradualmente para síndrome de abstinência;
- ✓ Intervenção não farmacológica deve respeitar os mecanismos de *coping*, preferências, experiência anterior, desenvolvimento cognitivo e recursos disponíveis.

8.1.3.2. Dispneia

A dispneia é o segundo sintoma mais frequente em crianças.^{9,43} Este sintoma é de difícil quantificação por ser uma experiência subjetiva em que não existe uma escala *gold standard*. Podem ser usadas EVA, escalas numéricas, escala de Borg modificada e a Medical Research Council.^{50,51}

O tratamento da dispneia requer:

- ✓ Considerar no seu tratamento sempre causas reversíveis (infecção, obstrução,...)
- ✓ Uso de técnicas de relaxamento, distração e apoio psicossocial
- ✓ Adaptação do nível de atividade diária e medidas de suporte para as rotinas mais desgastantes (higiene pessoal)
- ✓ Ajudar nas AV;
- ✓ Otimização nutricional
- ✓ Uso de ventoinhas (melhoria subjetiva da dispneia com a sensação de ar em movimento)

- ✓ Dispositivos de insuflação-exsuflação mecânica (cough assist) para facilitar a mobilização de secreções brônquicas;
- ✓ Fisioterapia respiratória;
- ✓ Oxigenoterapia para hipoxémicos,
- ✓ Ventilação não invasiva
- ✓ Uso de opióides na dispneia refrataria
- ✓ Outros fármacos como benzodiazepinas utilizadas no controlo da ansiedade associada à sensação de falta de ar; admite-se também efeito relaxante ao nível dos músculos respiratórios.
- ✓ Broncodilatadores, corticoides, diuréticos;
- ✓ Humidificação do ar;
- ✓ Ventilação não invasiva;
- ✓ Controlo da ansiedade

8.1.3.3. Fadiga

A fadiga é uma sensação opressiva e sustentada de exaustão e de capacidade diminuída para realizar atividade físico e mental ao nível habitual.⁵² Para além da queixa da criança ou sinalização dos cuidadores para a incapacidade de manter o nível habitual de atividade física ou sentimento de cansaço, a criança pode apresentar desinteresse pelo ambiente que o cerca, falta de atenção, falta de energia e sonolência.

As causas podem ser diversas como condições fisiológicas (anemia, desnutrição, doenças associadas, privação de sono), ambientais (barulho, luzes, temperatura, humidade), psicológicas (stress, ansiedade, depressão).

Vários instrumentos podem ser utilizados para avaliar a fadiga como o Multidimensional Fatigue Scale, Fatigue Scale-Child, Fatigue Scale-Adolescent entre outros.⁵³

Os cuidados passam por:

- ✓ Corrigir *deficits* na condição fisiológica (anemia, desnutrição, desidratação, patologias associadas, outros);
- ✓ Negociar de forma realista quais as atividades e quanto são necessárias para desenvolver a resistência e os períodos de descanso.
- ✓ Monitorizar a ingestão nutricional para garantir recursos energéticos adequados;

- ✓ Negociar horários desejáveis para as refeições (podem ou não coincidir com os horários hospitalares).
- ✓ realizar exercícios aeróbicos conforme a tolerância.
- ✓ Ensinar técnicas de organização e controlo do tempo das atividades para evitar fadiga;
- ✓ Auxiliar nas AV sempre que necessário.

8.1.3.4. Problemas alimentares (anorexia e desidratação)

Os problemas alimentares normalmente vão-se agravando com a progressão da doença, afetando a maioria das crianças em fase terminal. As causas são diversas, tais como a diminuição da sede e do apetite, náuseas e vômitos, obstrução intestinal, disfagia e alterações cognitivas e problemas do foro psicológico.⁵¹

Sempre que possível a alimentação deve ser oral. Os cuidados têm uma componente de vigilância (peso, apetite, ingestão, sinais de desidratação, outros). A comida deve ser do agrado da criança com temperatura e textura agradável e adaptada ao estado dos dentes e boca. Utilizar suplementos alimentares, se necessário. Se disfagia usar preventivamente analgésicos locais e reforçar a higiene oral.

Não forçar a comer se não o quiser e adequar o volume e composição das refeições à condição clínica e idade

A alimentação enteral (via digestiva) e parenteral (via não digestiva) podem ser necessárias.

8.1.3.5. Náuseas e vômitos

A náusea define-se como uma sensação desagradável da necessidade de vomitar e que se pode acompanhar de sintomas autonómicos (sudorese, taquicardia, palidez, cutânea). Vômito é um ato reflexo com eliminação forçada de conteúdo gástrico pela boca. Deve-se distinguir da regurgitação, que consiste na expulsão sem esforço.

A etiologia é normalmente multifatorial (gastrointestinal, farmacológicas, metabólicas, tratamentos e outras).

O diagnóstico da causa é fundamental para o seu controlo, assim há que:

- ✓ Distinguir entre vômito, regurgitação e expectoração;
- ✓ Determinar se existe relação entre início dos vômitos com algum fármaco introduzido recentemente;
- ✓ Avaliar características, duração, frequência, horário (relação com refeições), intensidade, fatores de alívio e agravamento;
- ✓ Verificar sintomas associados (vertigens, ansiedade, febre...);
- ✓ Avaliar cavidade oral e abdómen (existência de massas ou organomegalias, indícios de obstrução intestinal);
- ✓ Promover a higiene oral, com lavagem com anti-sépticos, se necessário.
- ✓ Proporcionar um ambiente calmo, com evicção de odores intensos;
- ✓ Refeições agradáveis e pequenas, dando preferência a alimentos frios e evitando alimentos gordurosos, muito doces, salgados ou condimentados;
- ✓ Ingerir líquidos em pequena quantidade fora das refeições;
- ✓ Tratamento farmacológico (metoclopramida, corticoides, ...)

8.1.3.6. Obstipação

Obstipação é uma diminuição da frequência normal de evacuação, acompanhada por passagem de fezes difícil ou incompleta e/ou eliminação de fezes excessivamente duras e secas.⁵⁴ As manifestações são muito diversas e nem sempre presentes pelo que o estabelecimento do diagnóstico nem sempre é fácil. A criança pode apresentar, por norma, uma diminuição da frequência de evacuação em relação ao seu padrão, as fezes são duras e secas, existe dificuldade na evacuação, o abdómen está distendido, duro e palpam-se massas fecais, dor abdominal, dor e esforço na evacuação. Pode haver sinais contraditórios como poucos ruídos intestinais e evacuação de fezes líquidas (pouca quantidade).

As causas são multifatoriais, mas habitualmente relacionadas com a imobilidade, alteração de hábitos alimentares, desidratação, fraqueza muscular, hábitos de evacuação irregulares, efeito secundário de medicação (opioides, diuréticos, sedativos, ferro, ...), dor, astenia, patologias associadas (tumores, diabetes, hipotireoidismo, Doença de Hirschprung, ...).

As causas orgânicas específicas da obstipação devem ser tratadas e a obstipação funcional, prevenida e tratada com: ⁵¹

Tratamento não farmacológico com mudanças dietéticas e comportamentais. Nas mudanças da dieta aumentar o consumo de alimentos laxantes como frutas e vegetais e outras fontes de fibras, ingestão

de água e diminuição de alimentos obstipantes (p. ex., leite e queijo). As mudanças no comportamento incidem na implementação de rotina de evacuação (após as refeições para Potenciar o reflexo gastrocólico), incentivar à mobilidade, uso de manobras mecânicas (massagem abdominal; extração manual de fecalomas); posicionamento ao defecar (facilite a pressão abdominal), criar ambiente favorável e com privacidade.

Tratamento farmacológico pode ser feito com vários agentes orais ou retais (lubrificantes, osmóticos, salinos, de contacto, expansores de volume, surfactantes) enemas de limpeza; Antecipar efeitos obstipantes dos fármacos, com recurso a laxantes; Suspender, se possível, fármacos obstipantes ou fatores desencadeantes.

8.1.3.7. Diarreia

Diarreia consiste numa alteração na eliminação com aumento da frequência em relação ao padrão habitual e de fezes de consistência não sólida.⁵² Pode estar associada a manifestações de dor abdominal, perda do apetite, vômitos, perda de peso, febre, urgência em evacuar, ruídos intestinais e cãibras. As causas são múltiplas: fisiológicas (inflamação, irritação, má-absorção, infeções, parasitas), situacionais (abuso de laxantes, antibióticos ou outros medicamentos, alguns alimentos, mudança de ambiente, toxinas) e psicológicos (ansiedade, stress).

A descoberta da causa requer uma observação e avaliação das suas características, factores causais e sintomas associados.

Os cuidados requerem:

- ✓ Vigilância das características das fezes (frequência, duração, sintomas associados), das potenciais causas (uso de antibióticos, consumo de alimentos, contato recente com animais, ...)
- ✓ Monitorizar o peso e sinais de desidratação;
- ✓ O tratamento causal específico;
- ✓ O controlo da diarreia com medicamentos obstipantes;
- ✓ Reidratação mediante a administração de líquidos e eletrólitos com pequenas e frequentes quantidades, se vômitos
- ✓ Consumo de alimentos obstipantes (goiaba, banana, pera cozida, cenoura, batata, arroz, torradas, pão branco, maçã cozida,

8.2. Comunicação

Como se tem vindo a referir, a ação dos PS em CP está baseada numa forte relação interpessoal em torno das preocupações, desejos (expectativas) e preferências da criança/família construída e consolidada através da relação de ajuda que se estabelece.

Relação, comunicação e informação são conceitos usuais, mas com diferenças no plano filosófico do cuidar. Informar consiste na transmissão de informação que aumenta de alguma forma o conhecimento do destinatário, mas não exige deste uma resposta. Quando existe uma resposta, temos comunicação, mesmo que esta resposta seja o silêncio (silêncio é uma forma de comunicar).

Quando se comunica, seja de forma verbal ou não verbal, existe a transmissão de mensagens entre as partes. Todavia, quando falamos em relação interpessoal, isso é muito mais do que comunicar, é estar vinculado, é alimentar uma intensa troca de energia, conhecimentos e emoções com outras pessoas. Para o estabelecimento de uma relação são cruciais as capacidades de empatia e respeito, a base da construção de uma relação de ajuda que constitui a essência do cuidado. **Se informar é uma obrigação do PS e um direito da criança/ família, a boa comunicação é uma verdadeira emergência em CP, e a relação é a essência e a virtude do CP.**

Clarificadas as diferenças entre informação, comunicação e relação no CP a criança/família requerem ou necessitam de informação sobre: ²⁷

- ✓ Diagnóstico, prognóstico e tratamento;
- ✓ Reanimação;
- ✓ Plano de cuidados (tratamento farmacológico, prevenção de lesões da pele, cuidados orais, alimentação, higiene,...);
- ✓ O que fazer em caso de urgência;
- ✓ Qual o funcionamento da equipa assistencial;
- ✓ Indicação para a hospitalização;
- ✓ O que fazer em caso de morte;
- ✓ Possibilidade de descanso;
- ✓ Assistência financeira;
- ✓ Coordenação dos cuidados
- ✓

Para facilitar o processo de aceitação da doença e de participação na tomada de decisão e adaptação às mudanças são requeridos ao PS o domínio das capacidades (empatia, escuta, respeito, confrontação, estar disponível, confortar e responder ao solicitado) que o habilitem a ter competência em cuidar.

Em CP as capacidades de empatia e escuta são nucleares. A empatia é a capacidade de **compreender e validar as vivências do outro** com partilha e ajuda na diminuição de sentimentos negativos, sem emitir juízos de valor e transmitindo calor humano e autenticidade, contribuindo para a autoestima, esperança e confiança.⁵⁵ Por escuta, entende-se a ação dinâmica para a **compreensão de factos** e devolver essa compreensão ao outro.⁵⁵

A maneira como comunicamos exige competência na forma e no conteúdo.

- ✓ **Na forma** - devemos mostrar compaixão e disponibilidade; usar linguagem simples assegurando a compreensão (rigor clínico); informar o mais possível; respeitar as particularidades de cada um; atender à capacidade de compreensão de conceitos de doença e morte.
- ✓ **No conteúdo** - devemos ser honestos e verdadeiros; coerentes e sem contradições ou ambiguidades; manter a neutralidade (não dar opiniões pessoais ou experiências); não descurar informações importantes (curso da doença, possíveis tratamentos e suas consequências, possibilidade de cura e quando se justificar, da morte); ter em conta o desenvolvimento da criança (cognitivo, moral, emocional,...);

A comunicação com a criança exige o uso da comunicação oral, corporal e simbólica. As técnicas incluem desenhos, dramatizações, escrita de histórias e tocar ou cantar músicas. Atender ao seu nível de desenvolvimento facilita a expressão de esperanças, desejos, sonhos, medos e reflexões. A conferência familiar é uma forma de facilitar a comunicação no seio da equipa de saúde consistindo numa intervenção planeada que potencia a **interação** familiar servindo para prestar **apoio** e aconselhamento, clarificar objetivos, reforçar a resolução de problemas e facilitar a tomada de **decisão**.⁵⁵

As crianças portadoras de doenças crónicas apresentam um entendimento sobre o que as rodeia mais desenvolvido, fruto das suas vivências, o que as leva a fazerem questões relacionadas com a sua situação de forma muito direta e clara.⁵⁶ **A informação** a prestar, para além de ser uma obrigação é um direito da criança e família devendo ser prestada de forma honesta e verdadeira, sobre o que conseguem entender. **Não descurar informações importantes respeitantes ao curso da doença, possíveis tratamentos e suas consequências, possibilidade de cura e quando se justificar, da**

morte.³⁰ Na transmissão de informações novas, estar disponível para apoiar, confortar e responder ao solicitado, que pode ou não, ocorrer no imediato. Por vezes, a criança e família precisam de tempo para refletirem sobre o que lhes foi transmitido. Toda a informação deve ser a mais completa possível, coerente e sem contradições ou ambiguidades mantendo neutralidade e evitando dar opiniões pessoais ou experiências. Importa que todos os envolvidos nos cuidados funcionem como uma verdadeira equipa.

A **conspiração do silêncio** é um fenómeno relativamente comum em CP podendo ocorrer de duas formas: como conspiração ou como um pacto.⁵⁷ A conspiração envolve a equipa de saúde (familiares e PS) em que se ocultam informações completas ou parciais do doente. No pacto, doente, familiares, e mesmo os PS, concordam em não falar. Em ambos os casos, isto pode ocorrer de forma explícita ou implícita e acontece por falhas na comunicação causadas por contradições entre o que é esperado e o que realmente ocorre. Em pediatria a intensão primária é proteger a criança da informação relacionada com o diagnóstico e prognóstico com medo de que não suporte a verdade. Todavia, a conspiração do silêncio traz consequências negativas para a criança quanto à sua autonomia, esperança, capacidade de decisão e qualidade de vida do doente.⁵⁷ O isolamento da criança pode ser o sinal de que não encontra espaço de diálogo para enfrentar a situação e a partilha dúvidas e receios.

8.2.1. Transmissão de más notícias

Uma das primeiras reações dos pais e PS quando se diagnostica uma doença ameaçadora da vida é proteger a criança do impacto dessa notícia. Reconhece-se, no entanto que crianças com doenças crónicas complexas desenvolvem uma consciência da gravidade da sua situação, mesmo quando protegidas da verdade.²⁶ Por esta razão, a informação deve ser aberta e honesta sob pena de quebra de confiança. Proporcionar bibliografia acerca da doença e a partilha com outros, nas mesmas circunstâncias, encoraja a discussão e facilita a colocação de questões, o que fortalece a relação.

Para as crianças entre os 3- 5 anos a morte é entendida como uma partida, possivelmente como um sono²⁶. A morte é temporária e reversível. O seu conceito imaturo de tempo, impede-a de um real entendimento da universalidade e irreversibilidade da morte.²⁶ Nesta idade a criança toma o sentido literal das palavras pelo que os eufemismos (expressão menos ofensiva) devem ser evitados. Entendem a doença e a dor como um castigo e interpretam a participação dos pais em atos potencialmente dolorosos ou desagradáveis como uma retaliação pelo seu comportamento ou mesmo pensamento²⁶.

Aos 7 anos a criança atribui um significado mais compreensivo da morte através da sua personificação como o diabo, papão, fantasma ou Deus. Compreendem que é irreversível, universal e não funcional ²⁶ O aumento da capacidade da criança para a racionalização nesta idade, leva-as a temerem o desconhecido, razão pela qual a preparação antecipatória é tão necessária como efetiva.

Apesar dos adolescentes terem um conceito maduro de morte, pensam que não morrem enquanto jovens, pelo que podem ter grande dificuldade em lidar com ela ²⁶ A luta pela aceitação nos grupos de pares e a independência das restrições dos pais faz com que se guiem por atitudes próprias que devem ser compreendidas pelos pais e PS. Proporcionar a independência máxima, respeitar a privacidade e compreender as suas emoções (raiva, tristeza, medo) transmite um sentimento de preocupação dos outros pelo seu bem-estar. ²⁶

A transmissão de más notícias (diagnóstico, incurabilidade, aproximação do fim-de-vida) são situações de comunicação complexa, que se apelidam de problemáticas ⁵⁵ e que exigem cuidados como:

- ✓ informar de forma presencial e com ambos os progenitores ou pessoas significativas;
- ✓ demonstrar preocupação e compaixão;
- ✓ gerir o ritmo da discussão de acordo com o estado emocional dos intervenientes;
- ✓ usar linguagem clara;
- ✓ garantir a não autocolpabilização;
- ✓ validar as informações transmitidas pedindo feedback das mesmas;
- ✓ atender às implicações no futuro da criança;
- ✓ dar tempo e privacidade para que a informação seja assimilada e tenham oportunidade de colocar questões;
- ✓ recomendar recursos importantes da comunidade e sociedade;
- ✓ providenciar contactos com famílias com situações semelhantes;
- ✓ providenciar plano de acompanhamento e marcação de novo encontro.

Na comunicação de uma má notícia há que:

- ✓ Evitar fazer diagnósticos;
- ✓ Não dizer “não há nada a fazer”;
- ✓ Usar palavras “retirar”, inútil”, “interromper” e “fim
- ✓ Usar frases longas;
- ✓ Não preparar para a notícia;
- ✓ Minimizar a gravidade da doença;

Um método de comunicar uma má notícia de forma organizada é seguindo a mnemónica SPIKES^{55,58} Este protocolo foi proposto pela primeira vez, no ano de 2000, em contexto de doença oncológica. Consiste em comunicar uma notícia em seis etapas explorando as expectativas da família e a realidade (Quadro 2).

Quadro 2 – Protocolo SPIKES

Expectativas Perguntas abertas	Setting – preparar para o que é possível antecipar (privacidade e evitar interrupções)
	Perception – perceber o que já sabe (o que sabe)
	Invitation – perceber o que o doente já sabe (o quanto quer saber)
Realidade Informação dirigida (fechada)	Knowledge – Dar a notícia - transmissão de informação/conhecimento (partir do que sabem; importante o Diagnóstico, Plano de Tratamento, Prognóstico e cuidados de Suporte)
	Emotions – responder às emoções e perguntas com respostas empáticas (ser empático, dar tempo, ser honesto, não discutir, confirmar se entendeu)
	Strategy / summary – estabelecer estratégia e sumário de informações – traçar um plano, assumir apoio incondicional, próximo contacto (planeamento e acompanhamento)

Em caso de óbito a sua notificação não é uma ação que faz levemente. A mnemónica GRIEV_ING⁵⁹ pode ajudar nesta missão.

- ✓ G-GATHER (reunir) – reunir as pessoas necessárias (família, amigos e quaisquer outras pessoas importantes que desejam estar presentes).
- ✓ R- RESOURCES (recursos) - Utilize os recursos disponíveis (serviço social, capelão, segurança, ...).
- ✓ I-IDENTIFY (identifica) - Identifique-se, identifique o paciente falecido pelo nome. Peça à família / amigos presentes que identifiquem sua relação com o falecido. Identifique o estado atual de conhecimento dos entes queridos em relação à situação.
- ✓ E-EDUCATE (educar) – fornecer uma ideia breve, mas completa dos eventos que levaram à morte. Simplifique e explique todos os termos médicos usados.
- ✓ V-VERIFY (verificar) - Use as palavras "morto" ou "morreu". Evite eufemismos como "faleceu" ou "não está mais conosco". Não precisa haver incerteza sobre o estado do doente falecido.
- ✓ _ GIVE SPACE - (dê espaço) - Dê tempo e espaço para absorverem a informação. Haverá silêncio e pode ser incomodo, porém é necessário que haja tempo para a família processar a informação.

- ✓ I-INQUIRE (Inquirir) - Pergunte se há alguma dúvida. Responda honesta e abertamente.
- ✓ N-NUTS AND BOLTS () - Comece a introduzir as tarefas logísticas. Isso inclui autópsia, doação de órgãos, preparativos para o funeral e pertences pessoais. Ofereça-se para que a família veja o paciente, se desejar. Lembre-se de ter o corpo de forma apresentável (sem sangramento, sem exposição, etc.).
- ✓ G-GIVE (dar) – dar informações de contato (telefone) e ofereça-se para responder a quaisquer perguntas que surjam posteriormente. Dê suas condolências.

8.2.2. O luto

O luto é um processo natural de vivência de dor que pode durar entre 1 e 3 anos como resposta a uma perda ou separação definitiva e que se processa em 5 fases (negação, cólera, negociação, depressão e aceitação) ⁶⁰. A elaboração do processo de luto requer 4 etapas: **aceitar a realidade da perda; expressar as emoções e dor; adaptar-se ao meio sem o ente querido; recolocar-se emocionalmente ante a perda e prosseguir a vida.**⁶¹

Kubler Ross ⁶⁰ identificou um conjunto de etapas com comportamentos em contínua mudança que se manifestam na pessoa e família à medida que os interiorizam para enfrentar a perda esperada. Estes comportamentos foram categorizados em cinco etapas: negação; cólera; negociação; depressão; e aceitação.

- ✓ **Negação** – a pessoa nega o que lhe está a acontecer, procura reassegurar-se do diagnóstico e faz inúmeras perguntas e procura incontáveis opiniões. Reações da criança como rir sem motivo, contar anedotas, chamar a atenção, ou regredir no desenvolvimento são indícios de necessidade da criança se distanciar da perda. A negação é um mecanismo que permite manter uma atitude de esperança frente a uma ameaça.
- ✓ **Cólera** – ultrapassado o período da negação entram numa fase de incompreensível hostilidade para com os que os cercam. Não encontram explicação para o que lhes aconteceu. Os seus sonhos, expectativas, projetos e esperanças passam a ser lembranças dolorosas e sentem-se zangados para com aqueles que os podem realizar.
- ✓ **Negociação** – procuram de adiar o que afigura como inevitável. Existe uma tentativa de ganhar tempo e em que os sentimentos de culpabilidade emergem.
- ✓ **Depressão** – caracteriza-se por um afastamento progressivo em que se começa a preocupar com os outros. A depressão surge acompanhada de exaustão física e mental e acrescida de preocupações.

- ✓ **Aceitação** - fase em que a pessoa aceita o fim próximo e a necessidade de ajuda e compreensão atingem o seu ponto máximo.

A incerteza, a morte iminente e a perda são necessidades que mais tarde ou mais cedo se vão colocar às crianças e suas famílias. Por esta razão estão no centro das atenções dos PS.

A decisão de recusar um tratamento com potencial para provocar dor e sofrimento, mas que prolonga a vida, está entre os maiores dilemas enfrentados por todos (criança, pais e PS). A decisão última será da criança, se para tal tiver condições. Todavia, quando o prognóstico é mau e a morte é um resultado esperado é eticamente aceitável suspender os tratamentos que causem dor e sofrimento e proporcionar cuidados que promovam o conforto e a qualidade de vida.²⁶ A decisão deve ser discutida e partilhada por todos. Eutanásia ou suicídio assistido está no centro da discussão entre nós, mas ainda não é tolerado.

O luto é um processo (não acontecimento) altamente individualizado, não sequencial e imprevisível de reações fisiológicas, psicológicas, comportamentais, sociais e espirituais.²⁶ Faz parte da vida e corresponde a uma reação característica de perda significativa real (como a perda de uma pessoa) ou simbólica (como a perda de um ideal, de uma expectativa ou de uma potencialidade).¹ As intervenções de apoio no luto podem passar por:

- ✓ presença no funeral da criança (se existir uma relação significativa de proximidade);
- ✓ envio de cartão de condolências ou telefonema de condolências e oferta de apoio;
- ✓ reunião interdisciplinar com a família, a fim de esclarecer eventuais questões relacionadas com a trajetória de doença e decisões tomadas;
- ✓ visita domiciliária (com o consentimento da família);
- ✓ organização de uma cerimónia periódica em memória das crianças falecidas, com a participação das famílias que o desejarem.

8.3. Apoio à família/cuidadores

Para o **equilíbrio emocional** é relevante que crianças e famílias mantenham os seus objetivos, **interesses e rotinas e os cuidadores assegurem a disciplina**.⁶² Um eventual facilitismo poderia desmotivar a criança e/ou potenciar pedidos aos cuidadores difíceis de satisfazer, criando angústia e desgaste. Com o tempo existirá um gradual ajustamento à situação real, sendo fundamental manter uma **esperança** realista.⁶³

A separação dos pais e as alterações nas rotinas representam ameaças para as crianças em idade pré-escolar (< 3 anos). A consequência são alterações no comportamento com regressão no nível de independência e desenvolvimento (fala, higiene, alimentação, comportamentos agressivos).²⁶ Por outro lado, estas crianças apercebem-se da gravidade da situação que vivem a partir de comportamentos dos pais como a tristeza, ansiedade, depressão ou revolta. É imperioso ajudar os pais a lidar com os seus sentimentos (reserva emocional) e a participar nos cuidados para promover o ajustamento de ambos.

Como cuidadoras, as **famílias requerem informação e formação** que responda às suas reais necessidades (Quadro 3). Em alguns casos, torna-se imperioso a identificação da estrutura familiar de apoio e a figura do cuidador principal. Se não estivermos atentos, algumas áreas dos cuidados recebem pouca atenção (relação do casal, vivência dos pais, irmãos e avós) comprometendo o cuidado global. Podem ainda surgir necessidades de cariz económico-financeiro que requerem encaminhamento.

Quadro 3- Principais necessidades dos cuidadores familiares

Necessidades práticas

Como conseguir o material e equipamento necessário;
 Como funciona o equipamento;
 Como podemos adaptar a casa;
 Estará alguém disponível para nos ajudar em casa;
 Quem posso chamar?

Cuidados pessoais

Como dar banho na cama;
 Como lavo o cabelo na cama;
 Como mudo a roupa da cama;
 Como cuido da pele;
 Como realizo os cuidados à boca;
 Como administro a medicação;
 O que faço se a criança não quiser cama;
 O que posso fazer se a criança não quiser comer;

Cuidados físicos

Como avalio a dor;
 Como avalio outros sintomas;
 Como faço a gestão dos fármacos para a dor;
 O que faço quando a gestão da dor for ineficaz;
 O que faço para a diarreia ou obstipação;
 Como controlo os vómitos e as náuseas;
 Como controlo a febre;
 O que faço se a criança tiver convulsões;
 O que faço se a criança tiver problemas respiratórios;

Atividade e interação social

Podemos viajar com a criança;
 Que atividades podemos desenvolver com o nosso filho;
 Que intervenções podemos realizar para ajudar a criança a relaxar e descansar.

Fonte: adaptado de Grupo de trabalho do gabinete do secretário de estado adjunto do Ministro da Saúde¹

Conclusão

A prevalência de doenças crónicas complexas, apesar de baixa, está a aumentar e as necessidades paliativas das crianças e famílias são reconhecidas. O atraso na prestação dos cuidados nesta área em relação à restante Europa é indistigável e nada condizente com os cuidados prestados noutras áreas pediátricas. Se nada for feito, haverá um agravamento da utilização inadequada dos recursos do SNS (exames, internamentos, outros), sofrimento desnecessário e degradação da qualidade de vida de crianças e família.

Os CPP não impedem a morte, mas podem aliviar o sofrimento e aumentar a qualidade de vida. Este objetivo só é concretizável, se existir um controlo efetivo dos sintomas físicos, uma atenção para com as necessidades emocionais, sociais e existenciais e ajuda dos pais/família a darem sentido à experiência de prestarem cuidados a uma criança com necessidades especiais e à dolorosa vivência da perda de um filho.

O enfermeiro desenvolve a sua ação em quatro áreas-chave dos cuidados: **comunicação**; **controlo de sintomas**; **trabalho em equipa**; e **apoio à família/cuidadores**. A sua ação está baseada numa forte **relação interpessoal** em torno das **preocupações**, **expectativas** e **preferências** que se constrói e consolida através de uma **relação de ajuda**.

Podemos resumir a filosofia de CPP com a frase da Academia Americana de Pediatria, de que é imperioso **acrescentar vida aos anos da criança, não apenas anos à vida da criança**.⁶⁴

Referências

1. Grupo de trabalho do gabinete do secretário de estado adjunto do Ministro da Saúde. *Cuidados Paliativos Pediátricos*. (2014).
2. Connor, S. & Bermedo, M. Global Atlas of Palliative Care at the End of Life. (2014).
3. Ministério da Saúde. *Cria a Rede Nacional de Cuidados Continuados Integrados*. 3856–3865 (2006).
4. World Health Organization. WHO definition of palliative care. (2010).
5. Associação Nacional de Cuidados Paliativos. Associação nacional de cuidados paliativos: organização de serviços em cuidados paliativos. (2006).
6. McPherson, M. *et al.* A new definition of children with special health care needs. *Pediatrics* **102**, 137–140 (1998).
7. Grupo de apoio à pediatria da associação Portuguesa de cuidados paliativos & Comissão de cuidados continuados e paliativos da sociedade Portuguesa de pediatria. *Relatório da reunião cuidados paliativos pediátricos: uma reflexão. que futuro em Portugal?* (2013).
8. Association for Children's Palliative Care. *A Guide to the development of children palliative care services*. (ACT, 2009).
9. Associação Europeia para os Cuidados Paliativos. *Cuidados paliativos para recém-nascidos, crianças e jovens: factos*. (Fundação Maruzza Lefebvre D'Ovidio Onlus, 2009).
10. Harrop, E. & Edwards, C. How and when to refer a child for specialist paediatric palliative care. *Arch. Dis. Child. Educ. Pract. Ed.* **98**, 202–208 (2013).
11. Moore, D. & Sheetz, J. Pediatric palliative care consultation. *Pediatr. Clin. North Am.* **61**, 735–747 (2014).
12. Bergstraesser, E., Hain, R. D. & Pereira, J. L. The development of an instrument that can identify children with palliative care needs: the Paediatric Palliative Screening Scale (PaPaS Scale): a qualitative study approach. *BMC Palliat. Care* **12**, 20 (2013).
13. Knapp, C. & Thompson, L. Factors associated with perceived barriers to pediatric palliative care: a survey of pediatricians in Florida and California. *Palliat. Med.* **26**, 268–274 (2012).
14. Craig, F. *et al.* [IMPacCT: standards of paediatric palliative care]. *Schmerz Berl. Ger.* **22**, 401–408 (2008).

15. Radbruch, L. & Payne, S. White paper on standards and norms for hospice and palliative care in Europe : part 1. *Eur. J. Palliat. Care* **16**, 278–289 (2009).
16. Woodward, J. & Rice, E. Case management. *Nurs. Clin. North Am.* **50**, 109–121 (2015).
17. Ordem dos Enfermeiros. Divulgar: padrões de qualidade dos cuidados de enfermagem. (2012).
18. Commission for Case Manager Certification. Definition and Philosophy of Case Management. <https://ccmcertification.org/about-ccmc/about-case-management/definition-and-philosophy-case-management>.
19. van der Plas, A. G. M. *et al.* What is case management in palliative care? An expert panel study. *BMC Health Serv. Res.* **12**, 163 (2012).
20. Wulff, C. N., Thygesen, M., Søndergaard, J. & Vedsted, P. Case management used to optimize cancer care pathways: a systematic review. *BMC Health Serv. Res.* **8**, 227 (2008).
21. Jagt-van Kampen, C. T. *et al.* Aspects and Intensity of Pediatric Palliative Case Management Provided by a Hospital-Based Case Management Team: A Comparative Study Between Children With Malignant and Nonmalignant Disease. *Am. J. Hosp. Palliat. Care* **35**, 123–131 (2018).
22. Portaria n.º 66/2018 de 6 de março. (2018).
23. Batalha, L. *Dor em pediatria: compreender para mudar*. (Lidel, 2010).
24. Barba, M. C. *Sistematización de un Modelo de Enfermería para el Estudio de la Salud Enfermedad en Familia*. (Universidad Nacional de Cajamarca, 2011).
25. LAFRENIERE, S. A la découverte du métaparadigme infirmier. *Infirm. Que.* **3**, 33–37 (1995).
26. Ethier, A. Cuidados centrados na família em situações de fim de vida. in *In: Hockenberry HJ Wilson D. Wong: enfermagem da criança e do adolescente: Wong* vol. I 931–963 (Lusociência, 2014).
27. Monterosso, L., Kristjanson, L. J., Aoun, S. & Phillips, M. B. Supportive and palliative care needs of families of children with life-threatening illnesses in Western Australia: evidence to guide the development of a palliative care service. *Palliat. Med.* **21**, 689–696 (2007).
28. E. Bergsträsser. Soins palliatifs en pédiatrie. *Pediatrica* **15**, 57–60 (2004).
29. Galvão, D., Soto, M., Martinez, M. & Batalha, L. *Cuidados paliativos pediátricos: vivências dos elementos da equipa que assiste a criança e família*. (CIPI Ediciones, 2020).
30. Rama, D. & Lourenço, M. Cuidados paliativos pediátricos: necessidades específicas da criança e família e respectivo papel do enfermeiro. *Sinais Vitais* **120**, 34–40 (2015).
31. Phaneuf, M. *Comunicação, entrevista, relação de ajuda e validação*. (Lusociência, 2005).

32. Pires, C. & Gonçalves, E. Conceitos gerais de cuidados paliativos em controlo sintomático. Freire E (Coord). in *Guia prático de controlo sintomático* 11–16 (Sociedade Portuguesa de Medicina Interna, 2017).
33. DGS. Orientações técnicas sobre a avaliação da dor nas crianças. (2010).
34. Cruz, Â., Oliveira, C. & Capaelas, M. L. Instrumentos de avaliação da astenia /fadiga em Cuidados Paliativos: Revisão Sistemática da Literatura. *Cuid. Paliat.* **4**, 16–28 (2017).
35. Nogueira, A. J. & Francisco, R. Auto-avaliação da qualidade de vida familiar em cuidados paliativos pediátricos: um estudo exploratório. *Cuid. Paliat.* **4**, 6–15 (2017).
36. Antunes, B. & Ferreira, P. L. Escala Integrada de Necessidades Paliativas: Protocolo de Validação para a População Portuguesa. *Cuid. Paliat.* **4**, 65–73 (2017).
37. Bruera, E., Kuehn, N., Miller, M. J., Selmsler, P. & Macmillan, K. The Edmonton Symptom Assessment System (ESAS): a simple method for the assessment of palliative care patients. *J. Palliat. Care* **7**, 6–9 (1991).
38. Batalha, L. *Avaliação da dor (Manual de estudo -versão 1)*. (ESEnfC, 2016).
39. Araújo, J., Dourado, M. & Ferreira, P. L. [Measuring Instruments of the Quality of Life Pediatric Palliative Care]. *Acta Médica Port.* **28**, 501–512 (2015).
40. Batalha, L. *et al.* Validação da Versão Portuguesa (Portugal) do Heterorrelato do PedsQLTM 3.0 Cancer Module. *Acta Pediátrica Port.* **47**, 11–20 (2016).
41. Santos, S. *et al.* Psychometric study of the European Portuguese version of the PedsQL 3.0 Cancer Module. *Health Qual. Life Outcomes* **14**, 20 (2016).
42. Antunes, B. & Ferreira, P. L. Validation and cultural adaptation of the Integrated Palliative care Outcome Scale (IPOS) for the Portuguese population. *BMC Palliat. Care* **19**, 178 (2020).
43. Nobre, C. V. V. Preocupações, necessidades, dificuldades e apoios em cuidados paliativos pediátricos: perceção dos pais. (ESEnfC, 2019).
44. Craig, F. *et al.* [IMPACT: standards of paediatric palliative care]. *Schmerz Berl. Ger.* **22**, 401–408 (2008).
45. Raja, S. N. *et al.* The revised International Association for the Study of Pain definition of pain: concepts, challenges, and compromises. *PAIN Articles in Press*, (2020).
46. Batalha, L. *et al.* Dor pediátrica em Portugal: resultados da sensibilização e formação. *Acta Pediátrica Port.* **45**, Pag. 99-106 (2014).

47. DGS. Orientações técnicas sobre o controlo da dor em procedimentos invasivos nas crianças (1 mês a 18 anos). (2012).
48. DGS. Orientações técnicas sobre o controlo da dor nas crianças com doença oncológica. (2012).
49. DGS. Orientação da direção-Geral da Saúde: Orientações técnicas sobre o controlo da dor nos recém-nascidos (0 a 28 dias). (2012).
50. Martins, R., Assumpção, M. S. de & Schivinski, C. I. S. Percepção de esforço e dispneia em pediatria: revisão das escalas de avaliação. *Med. Ribeirão Preto* **47**, 25–35 (2014).
51. Freire, E. *Guia prático de controlo sintomático*. (Sociedade Portuguesa de Medicina Interna, 2017).
52. Herdman, T. & Kamitsurn, S. *Diagnósticos de enfermagem NANDA - I: definições e classificação 2018-2020*. (Artmed, 2018).
53. Nunes, M. D. R. *et al.* Mensuração de fadiga em crianças e adolescentes com câncer: revisão integrativa. *Texto Amp Contexto - Enferm.* **23**, 492–501 (2014).
54. Herdman, T. H. & Kamitsuru, S. *Diagnósticos de enfermagem da NANDA I: definições e classificação 2018-2020*. (Artemed, 2018).
55. Ramos, S., Salazar, H., Franco, T. & Pinto, C. Comunicação em cuidados paliativos pediátricos. *Cuid. Paliat.* **2**, 42–51 (2015).
56. Swanmick, M. Desenvolvimento infantil e doença crónica. *Nursing (Lond.)* **41**, 7–10 (1991).
57. Lemus-Riscanevo, P., Carreño-Moreno, S. & Arias-Rojas, M. Conspiracy of Silence in Palliative Care: A Concept Analysis. *Indian J. Palliat. Care* **25**, 24–29 (2019).
58. Baile, W. F. *et al.* SPIKES—A Six-Step Protocol for Delivering Bad News: Application to the Patient with Cancer. *The Oncologist* **5**, 302–311 (2000).
59. Ahmed, R. *et al.* Rapid-cycle deliberate practice: death notification. *Clin. Teach.* **17**, 644–649 (2020).
60. Kubler-Ross, E. *Sobre a morte e o morrer*. (Martins Fontes, 1996).
61. Organización Nacional de Trasplantes. *Comunicación en Situaciones Críticas*. (Ministerio de Sanidad y Política Social, Spain, 2016).
62. Barros, L. *Psicologia pediátrica. Perspectiva desenvolvimentista*. (Climpsi, 1999).
63. Martins, J., Apostolo, J. & Batalha, L. Pesquisa em enfermagem oncológica em Portugal. in *Malagutti W. Oncologia Pediátrica: uma abordagem multidisciplinar*. 77–84 (Martinari, 2011).
64. American Academy of Pediatrics. Committee on Bioethics and Committee on Hospital Care. Palliative care for children. *Pediatrics* **106**, 351–357 (2000).

Anexos

Anexo I – Escala de avaliação de sintomas de *Edmonton Symptom Assessment System* (ESAS)

Coloque um círculo no nº que melhor descreve a intensidade dos seguintes sintomas neste momento. (também pode perguntar a média durante as últimas 24 horas)

Sem dor	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10	Pior dor possível
Sem cansaço	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10	Pior cansaço possível
Sem náusea	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10	Pior náusea possível
Sem depressão	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10	Pior depressão possível
Sem ansiedade	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10	Pior ansiedade possível
Sem sonolência	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10	Pior sonolência possível
Muito bom apetite	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10	Pior apetite possível
Muito boa sensação de bem-estar	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10	Pior sensação de bem-estar possível
Sem falta de ar	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10	Pior falta de ar possível
.....	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10