

Continuación del soporte ventilatorio artificial

CEA Corporació Sanitària
Parc Taulí

Contacto: Pablo Hernando Robles.
Corporació Sanitària Parc Taulí.
phernando@tauli.cat

Vocabulario

Atrofia muscular espinal: enfermedad muscular hereditaria que provoca degeneración y debilidad muscular progresiva, que acaban provocando la muerte. La forma más grave es la atrofia muscular espinal tipo I, llamada también enfermedad de Werding-Hoffmann.

Dislocación de articulaciones: articulaciones que salen de su posición.

Escoliosis: desviación lateral de la columna vertebral.

Extubar: retirar un tubo, especialmente el que ha sido colocado en la laringe o en la tráquea para ayudar a la respiración o promoverla.

Gastrostomía: intervención quirúrgica que consiste en establecer una comunicación permanente entre la cavidad gástrica y el exterior a través de la piel.

Insuficiencia respiratoria: incapacidad del pulmón para mantener el intercambio normal de gases entre la sangre y el aire alveolar.

Intubación endotraqueal: inserción de un tubo desde la nariz o la boca hasta la tráquea para asegurar el paso del aire.

Osteopenia: reducción del volumen (osteoporosis) o de la calcificación (osteomalacia) del tejido óseo.

Descripción del caso

Se trata de un niño de 4 meses de edad, diagnosticado a los 20 días de vida de Atrofia Muscular Espinal tipo I (AME tipos I) en un centro de referencia donde se informó del mal pronóstico de la enfermedad. Se trata de la forma más grave de esta enfermedad degenerativa que lleva a insuficiencia respiratoria progresiva por afectación muscular, con pérdida de toda movilidad espontánea, de la deglución, inestabilidad autonómica y exitus antes de los dos años de vida pero sin afectación cognitiva. Es decir, llegan a estar despiertos pero sin posibilidad de interacción con el entorno sufriendo escoliosis, contracturas, osteopenia y dislocación de articulaciones, además de infecciones recurrentes, entre otros problemas.

El niño ingresó en la Unidad de Curas Intensivas de Pediatría (UCIP) procedente de otro hospital llevando apoyo ventilatorio invasivo para insuficiencia respiratoria. Dos días antes había ingresado en el hospital remitente por rechazo del alimento e insuficiencia respiratoria progresiva. Por lo que parece, en aquel momento ya se planteó no ofrecer la ventilación invasiva en un caso de tan mal pronóstico pero se le pidió a la familia firmar un papel en el que aceptase la no intubación del niño. La madre (estando sola, en situación de estrés emocional y con dificultades de idioma) rechazó esta posibilidad. Se procedió a la intubación endotraqueal y ventilación artificial y, a continuación, trasladaron el paciente a nuestro Hospital (por no disponer de UCIP). En nuestra UCIP se intentaron dos extubaciones electivas, según protocolo del paciente neuromuscular (es decir, con Ventilación No Invasiva-VNI-inmediata), que resultaron fallidas, requiriendo continuar la ventilación artificial a través de intubación traqueal.

Se habló con la familia y se les explicó la opinión del equipo asistencial que mantener el niño con apoyo respiratorio era un tratamiento fútil dado el mal pronóstico de la enfermedad y su calidad de vida: son niños que pueden vivir muchos años en situación de inmovilización absoluta, dependientes del respirador las 24 horas del día, sin posibilidad de comunicación verbal, alimentándose por gastrostomía y con complicaciones infecciosas y ortopédicas importantes.

También se da información relativa al hecho que otros centros ofrecen apoyo respiratorio total mediante traqueostomía. De acuerdo con lo anterior, se les ofreció adecuar el tratamiento, sacando el tubo traqueal nuevamente al paciente, pasando a VNI y proporcionando apoyo paliativo si fracasaba.

Los padres rechazaron esta opción alegando razones religiosas (musulmanes), después de consultar con sus líderes religiosos. El equipo no tenía problemas de comunicación con los padres, excepto las dificultades de idioma de la madre, actuando siempre el padre de traductor. El padre era consciente de la situación e incluso expresaba que aceptaría que se le comunicase la muerte del niño sin saber detalles por adelantado. La madre todavía creía en un milagro. En el momento de la consulta al CEA el niño estaba intubado, con apoyo respiratorio, sin sedación (contactaba muy bien con el ambiente y con movilidad en extremidades superiores) con una importante deformidad torácica por afectación grave de la musculatura intercostal), nutrición enteral por SNG, sin vía y sin medicaciones.

Consulta al CEA

La consulta que se planteó fue el conflicto entre la indicación del equipo médico de no prolongar el apoyo ventilatorio artificial (y la escalada de acciones cruentas subsiguientes, traqueotomía, gastrostomía) frente a la petición de la familia de continuarlo.

Identificación de los problemas éticos

1) La cuestión crítica es si la calidad de vida del paciente, manteniéndolo con apoyo ventilatorio artificial, es suficiente como para contrapesar el sufrimiento experimentado como resultado de las consecuencias de la enfermedad y sus tratamientos.

2) ¿A quién corresponde determinar lo adecuado o no de esta calidad de vida y el mejor interés del niño?

Deliberación

En la deliberación es unánime la opinión de todos los presentes (miembros del CEA y miembros del equipo asistencial) que la calidad de vida resultante en este bebé es mínima: su limitación funcional y de posibilidad de interactuar con los otros dibuja un horizonte en el que el beneficio de la atención médica que incluya la ventilación artificial se considera desproporcionado con las cargas que supone para el propio niño y los progenitores.

Lo ideal, el mejor interés del niño se tiene que determinar con la familia y corresponde explicar a los padres el porqué se considera no beneficioso continuar con la ventilación artificial. Parece que eso ya se ha intentado, pero sin acuerdo, de aquí la consulta con el CEA. Consideraciones fundamentales a tener en cuenta también son el impacto emocional y psicológico en los padres. Así, por la información transmitida al CEA, la madre parece estar todavía en

una fase de negación (visita en muy pocas ocasiones al niño) y las manifestaciones del padre son contradictorias: por una parte expresa que su convicción religiosa es la que le obliga a no retirar un tratamiento por considerar que esta acción ocasionaría la muerte del hijo, pero también expresa que los profesionales hagan lo que crean más oportuno; veladamente, pues, no quiere participar en la decisión. A todo esto hay que mencionar que se trata de un padre muy comunicativo, que nos informa de sus consultas con sus referentes religiosos y que acompaña muchas horas al día a su hijo. Por contra, con la madre resulta difícil comunicarse por su dificultad de comprensión del idioma, con una sensación subjetiva de los profesionales de falta de información por parte del padre; interacciona poco con el niño (pasa pocos días con él), mantiene una actitud negativa hacia el equipo cuando se le informa de la propuesta terapéutica.

Parece ser que no se ha entrado a dialogar con los padres sobre lo que considerarían una calidad de vida aceptable para su hijo, en lo que hay que incluir las importantísimas cargas emocionales, sociales y financieras que comporta una decisión de prolongar el apoyo ventilatorio en un caso como este.

Continuar con el apoyo ventilatorio no es una acción contraindicada (maleficente). De hecho es posible que en otros centros se pudiese llevar a cabo y por ello se aconseja tramitar una segunda opinión con un centro de referencia. Respetar la ética de la indicación (o de la no maleficencia) implica no hacer acciones contraindicadas, pero no obliga a realizar algunas de las alternativas indicadas si se cree que la decisión no va en el mejor interés del paciente.

Recomendaciones

Teniendo en cuenta estos aspectos,

la recomendación del CEA es tratar de hacer converger la opinión de los padres y de los profesionales sanitarios. Es el curso de acción intermedio entre una opción, el deseo de tratamiento de los padres, y la opinión de los profesionales, no continuar con el apoyo ventilatorio.

Reiterar a los padres que el curso de acción más adecuado es proceder a la extubación con paso directo a la ventilación no invasiva, asegurando el tratamiento paliativo, para garantizar el confort en todo momento. Esta opción no provoca la muerte del paciente, sino que la provoca la enfermedad de base que tiene el niño. La racionalidad de este mensaje tiene que estar rodeada de un clima de confianza y apoyo a la familia. Los plazos de esta información y la implementación de la decisión se adecuarán para apoyar emocionalmente a los padres. Se tendría que considerar la posibilidad de proporcionar a la madre, como persona más vulnerable, algún tipo de ayuda psicológica adaptada a su contexto cultural.

La posibilidad de desacuerdo existe y habría que considerar otras alternativas, en las que no hace falta entrar en este momento sin agotar las recomendaciones presentes.

El comité también discute críticamente el episodio ocurrido en el hospital emisor, en el que se planteó un consentimiento escrito por negarse a la intubación del niño. Sin duda se trata de una perversión de la idea del respeto a las personas en la toma de decisiones médicas. La desvirtúa totalmente, reduciéndola a una práctica defensiva y coercitiva.

Evolución (se adjunta un breve relato por parte de los profesionales asistenciales que atendieron al niño): «*A petición de los padres se envía los informes y el estudio genético del niño a*

Bélgica, donde vive una hermana de la madre, para hacer una consulta a los pediatras de este país. Así mismo, y por recomendación del Comité de Ética, se ayuda a tramitar una segunda opinión a un hospital de referencia, facilitando la posibilidad de traslado, si el otro centro tuviese otro criterio. El padre nos informa de que tanto los médicos belgas como la respuesta de la segunda opinión es igual a la información recibida por nosotros. Paralelamente ofrecemos la posibilidad de hablar directamente con un líder religioso (no se presenta nunca nadie) y concertamos una visita con una mediadora cultural, la madre no se presenta. La mediadora, después de hablar con el padre, se posiciona claramente a favor de la familia. Por último, programamos una visita a Salud Mental para la madre para apoyo psicológico, sólo se presenta una vez.

En todo el proceso explicamos reiteradamente cómo sería la vida del niño con apoyo ventilatorio total en el domicilio. El padre nos repite a menudo, ¿si el pronóstico es tan malo, por qué se reanimó e intubó al niño, dejando la decisión posterior de AET a los padres?

Al final, al cabo de 40 días de ingreso y con mucho cansancio por parte del personal y de la familia (muy afectada por tantos días de ingreso) y con gran respeto del equipo asistencial por la familia (el equipo estaba de acuerdo con no extubar al niño sin consentimiento de los padres), accedemos a realizar una traqueotomía para apoyo ventilatorio domiciliario. Solicitamos implicación previa de los padres con los cuidados del niño para iniciar el entrenamiento familiar habitual en estos casos.

De forma inmediata a la comunicación de nuestra decisión, y con gran sorpresa por parte del equipo asistencial, el padre decide no hacer la traqueotomía y aceptar la adecuación del

tratamiento alegando que «la madre no es capaz de realizar los cuidados del niño y que él no la puede ayudar porque tiene que trabajar todo el día para mantener a la familia». Decidimos conjuntamente con el padre el día de la extubación, acordando que vendrán amigos y un líder religioso para hacer el acompañamiento familiar. El día acordado para la extubación volvemos a hablar con los padres. El padre está decidido, la madre no nos mira ni nos habla. No viene ningún amigo ni ningún religioso, los padres están solos (el padre llama, en nuestra presencia, a varios religiosos, pero no viene nadie). Extubamos al niño a ventilación no invasiva y es exitus, a la hora de la retirada del tubo, en brazos de la madre.

Pensamos que la causa del conflicto fue la dificultad de comunicación, tanto por el idioma como por la cultura

A las 6 horas del exitus enviamos al niño al mortuorio, el padre nos da las gracias y nos abraza, la madre continúa muy enfadada con nosotros, cosa que provoca gran tristeza del equipo asistencial y nos genera una serie de preguntas: ¿cómo podíamos haber mejorado la comunicación y participación de la madre? ¿La madre estaba bien informada por parte del padre? ¿La madre sólo obedecía al padre por razones culturales y nos hacía culpables? ¿La madre tenía recursos personales para afrontar la situación? ¿Si obedecía al padre, explicaría eso que no viniese cada día y que estuviese tan enfadada con nosotros? Por tanto, después de valorar el caso, tenemos la sensación

que la decisión de adecuación fue unilateral por parte del padre.

Así pues, pensamos que la causa del conflicto fue la dificultad de comunicación, tanto por el idioma como por la cultura, la falta de información que tenía la familia de las opciones que había en caso de insuficiencia respiratoria terminal y que la traqueotomía es una medida que se proporciona en otros centros, sobre todo fuera de nuestro país».

Reflexión

Los problemas éticos habitualmente no tienen soluciones unívocas y la forma en que se llevan a la práctica las recomendaciones, resultantes de la deliberación, tienen tanta importancia como la misma deliberación, como ilustra este caso. El seguimiento y el apoyo a los equipos asistenciales que consultan y reciben las recomendaciones de los CEA pueden ser, por tanto, importantes en muchas ocasiones. Aunque el hecho de plantear el conflicto por parte de los equipos suele indicar una sensibilidad de los profesionales, el seguimiento de todo el proceso tendría que ser un ofrecimiento por parte de los CEAs y no considerar concluida la función con la emisión de las recomendaciones.

Bibliografía:

Hardart MKM & Truog RD. Spinal muscular atrophy-type I. Arch Dis Child. 2003; 88: 848-850.

Rul B, et al. Tracheostomy and children with spinal muscular atrophy type I: Ethical considerations in the French context. Nursing Ethics. 2012; 19: 408-418.

Ryan MM, et al. Spinal muscular atrophy type I: Is long-term mechanical ventilation ethical? Journal of Paediatrics and Child Health. 2007; 43: 237-242.