

## Aproximación en torno a adecuación del esfuerzo terapéutico en pacientes pediátricos con patología neurológica grave y dependientes de ventilación mecánica crónica (II parte)

HUGO A. CERDA B.\*

### Fitness of therapeutic effort in pediatric patients with severe neurological pathology and depending on mechanical ventilation (Part II)

*Pediatric patients dependent on mechanical ventilation may be classified into 5 groups: Group 1: Patients with deep ischemic brain damage, unconnected with the environment. Their condition should facilitate the fitness of therapeutic effort by excluding them from admission to a pediatric intensive care unit (PICU) and from cardiopulmonary resuscitation. Group 2: Patients similar to group 1, but their condition arose from an accidental event in their medical care. Parental grief and mistrust hinder any approach on fitness of therapeutic effort. Group 3: Patients with a neuromuscular disease on mechanical ventilation, in stable condition and interaction with their family is feasible. Fitness of therapeutic effort approach may be raised. This approach should be applied only to the most extreme measures, it is limited to pathology that cause exacerbation. Group 4: Patients with a eventual neuromuscular disease, but without a certain diagnosis. Lack of accurate diagnosis hampers the approach to a bioethics committee and efforts should be oriented to clarify this issue. Group 5: Patients with a neuromuscular disorder without current use of mechanical ventilation. It should not differ substantially from the group on mechanical ventilation. **Conclusion:** Progress should be made in efforts to joint a common criteria on admission of these patients in a PICU and to determine when to initiate an adaptation of therapeutic effort.*

**Key words:** Adaptation of therapeutic effort, limitation of treatment, proportionality, quality of life, neuromuscular disease, mechanical ventilation unit.

### Resumen

*Los pacientes pediátricos dependientes de ventilación mecánica pueden ser clasificados en 5 grupos: Grupo 1) Daño cerebral isquémico profundo, sin conexión con el medio. Su condición facilita la adecuación del esfuerzo terapéutico (AET), sin entrada a la unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCIP) y sin reanimación cardio-pulmonar (RCP). Grupo 2) Similares al grupo anterior, pero son el resultado de episodios accidentales en su atención médica. En ellos el duelo de los padres y la desconfianza entorpecen el diálogo hacia el planteamiento de AET. Grupo 3) Patología neuromuscular y ventilación mecánica, en condición estable, con posibilidades de interacción con su familia. En ellos se puede plantear la AET, sólo en las medidas más extraordinarias, y acotadas en base a la patología que cause la exacerbación. Grupo 4) Eventual patología neuromuscular, pero sin diagnóstico de certeza. El no tenerlo, dificulta el planteamiento ante un comité de bioética y los esfuerzos debieran orientarse hacia aclarar este punto. Grupo 5) Patología neuromuscular sin uso actual de ventilación mecánica. No debiera diferenciarse sustancialmente del grupo con ventilación mecánica. **Conclusión:** Debe avanzarse en los esfuerzos para aunar criterios comunes respecto al ingreso a UCIP en estos pacientes, y determinar el momento de iniciar una adecuación del esfuerzo terapéutico.*

**Palabras clave:** Adecuación del esfuerzo terapéutico, limitación del esfuerzo terapéutico, proporcionalidad, calidad de vida, patología neuromuscular, dependencia ventilación mecánica.

\* Pediatra Broncopulmonar, Diplomado en Bioética, Miembro de la Comisión de Ética, Sociedad Chilena de Enfermedades Respiratorias.

## **Pacientes con patología neurológica crónica, dependientes de ventilación mecánica**

Estos niños presentan un grupo heterogéneo de patologías, habitualmente analizadas en comités de ética de distintos centros de salud, porque se encuentran en unidades de cuidados intensivos pediátricos (UCIP), o, estando en unidades de menor complejidad, se analiza su eventual ingreso a UCIP.

Aceptando el hecho que la patología neurológica involucra muchos diagnósticos, nos referimos a aquellos pacientes en que su movilidad se encuentra comprometida en forma grave y persistente. Tal condición altera la mecánica ventilatoria, resultando en insuficiencia respiratoria, con hipoventilación crónica, lo que obliga a mantener ventilación artificial crónica. La recomendación en la mayoría de estos casos, y es lo que se hace en la práctica, es aportar dicha ventilación por medio de una traqueotomía.

Es posible clasificar estos pacientes, agrupándolos de la siguiente forma. Ello es útil ya que permite definir acerca de la necesidad de adecuar el esfuerzo terapéutico.

### **Grupo uno**

- a) Daño neurológico severo. Consecuencia de un evento hipóxico isquémico cerebral grave por un paro cardio-respiratorio u otro evento similar. Derivan en estado vegetativo persistente con nula conexión con el medio.
- b) Malformaciones congénitas severas del sistema nervioso central que derivan en estado vegetativo persistente con nula conexión con el medio.

En ellos es fundamental tener la certeza del mal pronóstico neurológico, verificando la irreversibilidad de su patología, y la inexistencia de alternativas terapéuticas para cambiar el curso de la enfermedad de base.

En este tipo de pacientes existe daño cortical grave, que se traduce en un impedimento para la comunicación con sus padres, familiares y cuidadores. Al existir esta situación establecida, se facilita la aceptación de medidas de adecuación terapéutica, las que por sus características, empobrecerán aún más el vínculo existente previamente, si es que lo había. Por otra parte, la mala calidad de vida presente y futura, su total dependencia externa y escasa proyección en avanzar en hitos del desarrollo psicomotor, justifican claramente la adecuación del esfuerzo terapéutico<sup>1</sup>. Por ende, la atención médica que se

otorga en estas circunstancias resulta proporcionada y coherente con los principios básicos de la bioética.

No obstante lo anterior, existe un mínimo de cuidados a los cuales no puede renunciarse en estos pacientes, por lo que es ineludible la mantención de asistencia ventilatoria, apoyo de oxígeno y alimentación.

En cuanto al apoyo ventilatorio, nuestro pensamiento es que no debiera aumentarse los parámetros ni el modo ventilatorio en futuras exacerbaciones. El retiro de la ventilación puede obtenerse frente a estabilizaciones de la función respiratoria; ello permitiría bajar algunos parámetros, pero el sentido es intentar no volver a subirlos en el futuro.

El apoyo de oxígeno debe correlacionarse con los requerimientos de oxígeno según saturometría. Para casos de daño pulmonar crónico, debiera limitarse a saturaciones entre 90 a 93%, evitando la retención de CO<sub>2</sub> plasmático por hipoventilación.

Los accesos venosos debieran considerar sólo vías periféricas para otorgar hidratación en forma extraordinaria o para medicamentos endovenosos en las exacerbaciones. En estos pacientes, los catéteres venosos centrales debieran considerarse medida desproporcionada.

En cuanto a la alimentación, se ha discutido recientemente su suspensión en estos pacientes, planteando que el hambre no traería repercusiones (dado el daño neurológico ya existente), aunque nos parece que este argumento es altamente discutible<sup>2-4</sup>. Pensamos que brindar alimento (incluyendo el aportado por una sonda nasogástrica o gastrostomía, cuando esta última ya existe) es un mínimo que exige la condición de ser humano, a menos que se quiera cuestionar este punto. Un hecho distinto lo constituye la nutrición parenteral, que exige accesos venosos centrales, con las complicaciones propias de ellos. Constituyen una forma limitada de aportar nutrientes, debido principalmente al problema surgido con venas que se obliteran o infectan. En todo caso, al depender exclusivamente de ellos, se acorta notablemente la sobrevida. Esta situación, a nuestro juicio, debe resolverse caso a caso.

Por otra parte, el uso de antibióticos de segunda o tercera línea, debiera reservarse exclusivamente para el tratamiento contra microorganismos estudiados con cultivo y antibiograma y no de manera empírica.

El alivio del dolor u otras situaciones clínicas que hagan sospechar disconfort (frio, calor, ruidos molestos), debieran estar adecuadamente cubiertas por el equipo tratante.

Otro punto es el manejo de convulsiones. En la mayoría de los casos es suficiente escalar en la terapia anticonvulsivante y agregar estrategias de rescate. Sin embargo, en un pequeño número de pacientes esto no será suficiente y en muchas ocasiones el *estatus* epiléptico será el desenlace final; en su manejo entendemos desproporcionado uso de anestésicos o medicamentos endovenosos en goteo continuo. Nos parece más adecuado una adecuada sedación y por cierto un acompañamiento a la familia.

### Grupo dos

- a) Pacientes con diagnósticos similares al grupo uno.
- b) El origen del daño hipóxico isquémico se ha debido a un accidente o quiebre en los protocolos de cuidado del paciente, encontrándose éste en un centro asistencial.

En estos niños también concurre el mal pronóstico neurológico, con irreversibilidad del proceso, nula conexión con el medio, total dependencia a los cuidados externos y escasa posibilidad de recuperar hitos del desarrollo psicomotor.

Sin embargo, en ellos, el duelo vivido por los padres, hace más difícil el acercamiento a la familia por parte del equipo de salud. En nuestra experiencia, luego de un evento de esta magnitud y con las secuelas vividas, aún plantean esperanzas de recuperación, que suelen alentar ante el más mínimo signo de estabilidad. Es en estos casos donde la relación con el equipo tratante puede llegar a ser de desconfianza y, en general, plantea menos cercanía y menos posibilidad de aceptar restricciones a la terapia.

Sin embargo, dilatar el planteamiento de limitación del esfuerzo terapéutico, con posibilidades de agravamiento a futuro (que haría infructuoso cualquier terapia) también es un error. Por ejemplo, la posible estabilización del paciente en un estado de mínima conciencia, con un estado vegetativo persistente, haría aceptable para los padres este nuevo *status quo* impidiéndoles comprender el por qué de una limitación del esfuerzo terapéutico, especialmente si no se analizó previamente el tema. En la práctica clínica, y a modo de solución nos parece que, debe plantearse oportunamente el caso desde distintas aristas, insistiéndose en primer lugar en forma calma y sincera acerca del pronóstico de las distintas patologías que mantiene el paciente, no alentando falsas esperanzas para permitir una alegría (generalmente transitoria) en los padres.

Esto termina por empobrecer aún más la genuina relación médico-paciente, apartando al médico de su rol profesional vinculándose emocionalmente con la familia pero descuidando el punto de vista profesional. Uno de los mayores peligros que apreciamos en este sensible punto, es remitirse a decir lo que la familia quiere oír.

### Grupo tres

- a) Pacientes con patología neuromuscular (Atrofia Muscular Espinal tipo I, Distrofia miotónica congénita, Miopatía congénita miotubular, etc.)
- b) Traqueotomizados y conectados a ventilación mecánica crónica. Alimentados por gastrostomía.

En este grupo de pacientes, las distintas características de la enfermedad se hacen evidentes desde la época de lactante. El diagnóstico de la patología de base debe ser claro y dado a conocer concretamente a la familia desde temprana edad.

La dependencia de ventilación mecánica habitualmente es la resultante de traqueotomías precoces, realizadas en el período menor a los dos meses de vida (muchas veces en servicios de neonatología). En estos pacientes, lamentablemente, ya se postergaron las discusiones ético-médicas al momento de la traqueotomía, resultando implícito que no hubo ningún tipo de limitación del esfuerzo terapéutico. De esta manera, se aplazaron las posibles complicaciones y se contextualizó la existencia futura de estos niños a una dependencia absoluta de ventilación mecánica por el resto de sus días. En una condición de esta naturaleza, ocuparán una cama de UCI por largo tiempo, incluso de por vida, teniendo presente que se trata de un paciente de alto costo, donde se lesiona además el principio de la justicia.

En estos casos es habitual la duda si la traqueotomía<sup>5,6</sup> se hizo sin un diagnóstico claro. Plantear *a posteriori* el retiro de la ventilación mecánica constituye una decisión muy compleja, especialmente en pacientes que tienen larga sobrevida, no habiendo sobreinfecciones respiratorias.

Un paciente de estas características, que se comporta con estabilidad clínica bajo estas medidas de sostén, merece mantener los cuidados mencionados en el grupo uno. Las consideraciones de AET, surgen de las exacerbaciones respiratorias u otras complicaciones, que pongan en riesgo la vida del paciente; el como manejarlas dependerá de las potenciales secuelas y su reversibilidad.

Nuestra reflexión bioética apunta a encontrar respuestas verdaderas respecto del sentido de prolongar la vida de estos niños.

¿Lo hacemos en virtud de una calidad de vida aceptable? ¿Quién puede determinarlo sabiamente? Frente a un padre que se niega sistemáticamente a toda posibilidad de limitación del esfuerzo terapéutico, se hace infructuosa cualquier participación y análisis del caso por un comité de bioética. Esto viene a entrabar, indudablemente, la o las decisiones que se podrían tomar, incluso con repercusiones desde la perspectiva legal. Por ello el acompañamiento de los padres por parte del equipo tratante debe ser fluido y sincero, permitiendo una comunicación eficaz de las distintas complicaciones, y posibilidades terapéuticas y sus alcances objetivos.

Por otra parte, muchos de estos pacientes crónicos mantienen un fuerte vínculo con su familia. Son capaces de demostrar sentimientos, mediante gestos que son interpretados fácilmente por sus padres. Para dimensionar más aún la dificultad en la toma de decisiones acerca de limitaciones terapéuticas, debemos mencionar que han aparecido tecnologías de reconocimiento de motilidad ocular (por ejemplo Toddi®, Head Mouse®, my Eye Project®, eViavam®), las que permiten un entrenamiento de respuesta (sí o no), pero además mejoran habilidades cognitivas y de expresión de emociones. Además muestran conciencia de sí mismos e intentan definir su parecer en relación a su entorno, lo que hace que estos pacientes disten bastante de ser considerados como en un estado vegetativo persistente.

Creemos oportuno plantear la inquietud en el sentido de ¿Qué sucedería si a ello sumamos sistemas robotizados tipo exoesqueletos?

Cada caso de esta naturaleza constituye por sí mismo un dilema bioético para el cual no existen protocolos generales en ningún centro. Sin embargo, la adecuación del esfuerzo terapéutico cabría plantearse cuando se aproximan medidas extremas como ventilación de alta frecuencia, ECMO (oxigenador de membrana extracorpóreo), uso de óxido nítrico o hemodiálisis. Aun así, su uso debe estar en consonancia con el pronóstico dado por las futuras exacerbaciones y la reversibilidad al estado previo.

Por otra parte, el concepto de “hipercapnia permisiva” debe limitarse a las exacerbaciones, con el fin de evitar un alza de las presiones usadas en la ventilación, donde se arriesga incluso la producción de un neumotórax. Sin embargo, debemos advertir que en fase de estabilización, la hipercapnia muchas veces sólo traduce hipoventilación, es decir, falta de asistencia ventilatoria

adecuada. La traducción clínica es compromiso de conciencia, con lo que empeora la conexión con el medio. En este punto recalamos que no es correcto plantear que “no existen pacientes retenedores de CO<sub>2</sub>”, sino que, en estricto rigor se trataría de pacientes mal ventilados. La consecuencia de la hipercapnia se traduce en un peor estado cognitivo. Ante esto, el paciente verá disminuidas sus posibilidades, pudiendo ser considerado como merecedor de un mayor número de limitaciones o abandono de medidas terapéuticas por parte del equipo tratante, transformándose en un verdadero círculo vicioso.

### Grupo cuatro

- a) Pacientes sin diagnóstico neurológico de certeza.
- b) Pacientes con síndrome hipotónico claro, de inicio connatal o de evolución progresiva. Movilidad escasa de extremidades, sin sostén cefálico, no se sientan con hipomímica facial marcada. Pueden dirigir la mirada, sin clara intencionalidad.
- c) Evaluación neurológica sugiere la posibilidad de atrofia espinal u otra patología similar.
- d) Traqueotomizado cercanamente al nacimiento y ventilado en forma crónica. Alimentado por gastrostomía.

En estos casos, a pesar de no poseer diagnóstico de certeza, su examen físico y la evolución son claramente de una limitación severa de las facultades neurológicas, con deterioro grave de la comunicación y de la autonomía.

Los tiempos actuales exigen certezas en los diagnósticos. Paradojalmente este hecho -no disponer de un diagnóstico claro- permite alentar esperanzas en el contexto de angustia de los padres. Sin embargo, para el médico, el hecho de no disponer de un diagnóstico claro, impide tener todos los elementos de juicio para realizar un abordaje terapéutico eficaz, o al contrario, decidir que no hay terapia adecuada.

En estos casos es un poco más comprensible la espera. En nuestra opinión, esto genera un nudo bioético que cuesta resolver. Ello se debe al complejo tema de la disposición de medios. Algunos de ellos no están disponibles en la red pública, y otros, tampoco en el país. Este punto es de notable interés, pero escapa aquí la posibilidad de un análisis mayor.

Explicando estos problemas en el contexto de una adecuada relación médico-familia, se torna más fácil comprender la relevancia de escuchar la opinión de un comité de ética asistencial

## Grupo cinco

- a) Paciente con síndrome hipotónico, compatible con patología neuromuscular. El diagnóstico puede haberse realizado en forma presuntiva o sin todos los exámenes suficientes. Sin embargo, se les planteó a los padres como definitivo y de certeza.
- b) Asociación con patología pulmonar intercurrente (displasia broncopulmonar, malacia de vía aérea, bronquitis recurrente, etc.).
- c) Pese a lo anterior su evolución es favorable, con retirada progresiva de ventilación mecánica. Reinician movilización de extremidades con recuperación de hitos del desarrollo psicomotor.

En el presente caso, lo central es que pese al diagnóstico existe un avance, incluyendo la posibilidad de retirada de ventilación mecánica.

Esto permite una situación de más independencia y ciertamente una alegría a la familia.

Sin embargo, se debe tener presente que el paciente pueda ser portador de una variante más benigna de su enfermedad, no eliminando necesariamente en forma total la posibilidad de reiniciar la ventilación en un futuro cercano. Debe reconocerse que futuras exacerbaciones respiratorias, harán factible la utilización de ventilación mecánica. Aunque se trate de un paciente que mueve los brazos y piernas, que moviliza la cabeza para mostrar disgusto, surge ciertamente la duda. ¿Es suficiente para sus padres?, ¿Por cuánto tiempo?. El hecho de dudar del diagnóstico o de su mal pronóstico permite a los padres replantearse expectativas, que de alguna manera los hace aparecer como más impermeables a las recomendaciones médicas. Será necesario entonces insistir adecuadamente y con cercanía, haciendo comprender lo que la evolución neurológica hace evidente. Una vez más la comunicación sincera entre las partes es clave para tomar decisiones acerca de lo que se considera mejor para el paciente.

## Conclusiones

- Existe una realidad heterogénea de los pacientes que obliga a intentar sistematizar criterios para la derivación adecuada a unidades de cuidados intensivos.
- La patología con compromiso cerebral profundo con estado vegetativo persistente, provoca consenso en su limitación del esfuerzo terapéutico.

- Los pacientes con patología neuromuscular y conexión a ventilación mecánica por traqueotomía logran en su mayoría establecer un vínculo con sus familias, ya sea con movimientos de extremidades, o movimientos oculares. Son merecedores de limitaciones sólo en casos extremos de terapias excesivamente costosas y siempre que sea viable una reversibilidad a su estado basal previo.
- La no existencia de un diagnóstico clínico de certeza impide tomar una decisión de limitación, dado que aún no se aclara el pronóstico.
- En todos los casos la participación de los padres es fundamental, siendo una condición ineludible para una efectiva y oportuna presentación a un comité de ética asistencial.
- Es necesario avanzar en esfuerzos comunes con la red asistencial, para definir adecuadamente las condiciones de limitación o adecuación del esfuerzo terapéutico.

## Agradecimientos

Agradezco en primer lugar a Fernanda Riveros (QEPD) y a su familia, que me motivaron a conocer más de estos temas y a aprender cómo ser mejor médico.

Agradezco muy especialmente, a todos quienes trabajan en el Hospital Josefina Martínez, con quienes compartí por casi cinco años el amor y el entusiasmo por tratar y rehabilitar a niños con patologías similares a las relatadas y muchas otras.

## Bibliografía

- 1.- AMERICAN ACADEMY OF PEDIATRICS. Palliative Care for Children Committee on bioethics and Committee on hospital Care. Policy Statement: Pediatric Palliative Care and hospice Care Commitments, guidelines and Recommendations. Section on hospice and palliative medicine and Committee on hospital Care. *Pediatrics* 2013; 132: 966-72.
- 2.- LINTON J, FEUDTNER C. What Accounts for Differences or Disparities in Pediatric Palliative and End-of-Life Care? A Systematic Review Focusing on Possible Multilevel Mechanisms. *Pediatrics* 2008; 122: 574-82.
- 3.- LARCHER V, CRAIG V, BHOGAL K, WILKINSON D, BRIERLEY J. Making decisions to limit treatment in life-limiting and life-threatening conditions in children: a framework for practice. *Arch Dis Child* 2015; 100 (Suppl 2): s2-s23.
- 4.- RADY M, VERHEIJDE J. Nonconsensual withdrawal of nutrition and hydration in prolonged disorders of

- consciousness: authoritarianism and trustworthiness in medicine. En: Rady M, Verheijde J: Philosophy, Ethics, and Humanities in Medicine 2014; 9:16
- 5.- AL-SAMRI M, MITCHELL I, DRUMMOND D, BJORNSON C. Tracheostomy in Children: A Population-Based Experience Over 17 Years Pediatric Pulmonology 2010; 45: 487-93
- 6.- TRACHSEL D, HAMMER J. Indications for tracheostomy in children. Paediatric Respiratory Reviews 2006; 7: 162-8.