



ORIGINAL

## Atrofia muscular espinal y fracaso respiratorio. ¿Cómo actúan los pediatras de atención primaria en un escenario simulado?



M.C. Agra Tuñas<sup>a,\*</sup>, L. Sánchez Santos<sup>b</sup>, M. Busto Cuiñas<sup>c</sup> y A. Rodríguez Núñez<sup>a,d,e</sup>

<sup>a</sup> Área de Pediatría, Servicio de Críticos, Intermedios y Urgencias Pediátricas, Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela, Santiago de Compostela, A Coruña, España

<sup>b</sup> Fundación Pública Urgencias Sanitarias 061 de Galicia, Santiago de Compostela, A Coruña, España

<sup>c</sup> Servicio de Pediatría, Complejo Hospitalario de Pontevedra, Pontevedra, España

<sup>d</sup> Instituto de Investigación de Santiago (IDIS), Santiago de Compostela, A Coruña, España

<sup>e</sup> Red de Salud Materno Infantil y del Desarrollo (Red SAMID II), Instituto Carlos III, Madrid, España

Recibido el 8 de noviembre de 2014; aceptado el 9 de febrero de 2015

Disponible en Internet el 21 de marzo de 2015

### PALABRAS CLAVE

Atrofia muscular espinal tipo 1;  
Ética asistencial;  
Conflicto ético;  
Familia;  
Comunicación;  
Toma de decisiones;  
Simulación;  
Pediatría;  
Atención primaria

### Resumen

**Introducción:** La atrofia muscular espinal tipo 1 (AME-1) suele ser mortal en el primer año de vida sin soporte ventilatorio. La decisión de iniciar dicho soporte o no supone un conflicto ético para los profesionales sanitarios.

**Material y métodos:** Se incluyó un escenario de fracaso respiratorio agudo en un lactante con AME-1 en un programa de formación mediante simulación avanzada para pediatras de atención primaria (PAP). Se analizaron de forma sistemática las actuaciones de 34 grupos de 4 pediatras que participaron en 17 cursos. Se valoraron los aspectos clínicos, éticos y de comunicación con los padres.

**Resultados:** La asistencia técnica inicial (administración de oxígeno y soporte ventilatorio inmediato) fue realizada correctamente por el 94% de los equipos. Sin embargo, los PAP tuvieron problemas al abordar los aspectos éticos del caso. Del 85% de los equipos que plantearon el conflicto ético a los padres, lo hizo por iniciativa propia el 29%, el 23% los excluyó de forma activa y solo el 6% los implicaron y tuvieron en cuenta su opinión en la toma de decisiones. Solo el 11,7% preguntó por la calidad de vida del niño y el 12% por su conocimiento del pronóstico de la enfermedad. Ninguno les explicó las alternativas de tratamiento ni trató de contactar con el pediatra de referencia.

\* Autor para correspondencia.

Correos electrónicos: [carmeagra@hotmail.com](mailto:carmeagra@hotmail.com), [Carmen.Agra.Tunas@sergas.es](mailto:Carmen.Agra.Tunas@sergas.es) (M.C. Agra Tuñas).

**Conclusiones:** Ante un caso simulado de AME-1, los PAP tienen dificultades para interactuar con la familia e implicarla en la toma de decisiones. La formación práctica de todos los pediatras debería incluir problemas de ética clínica.

© 2014 Asociación Española de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

## KEYWORDS

Spinal muscular atrophy type 1;  
Clinical ethics;  
Ethical conflict;  
Family;  
Communications;  
Decision taking;  
Simulation;  
Pediatrics;  
Primary care

## Spinal muscular atrophy and respiratory failure. How do primary care pediatricians act in a simulated scenario?

### Abstract

**Introduction:** Spinal muscular atrophy type 1 (SMA-1) tends to be fatal in the first year of life if there is no ventilatory support. The decision whether to start such support is an ethical conflict for healthcare professionals.

**Material and methods:** A scenario of acute respiratory failure in an infant with SMA-1 has been included in a training program using advanced simulation for Primary Care pediatricians (PCP). The performances of 34 groups of 4 pediatricians, who participated in 17 courses, were systematically analyzed. Clinical, ethical and communication aspects with parents were evaluated.

**Results:** The initial technical assistance (Administration of oxygen and immediate ventilatory support) was correctly performed by 94% of the teams. However, the PCP had problems in dealing with the ethical aspects of the case. Of the 85% of the teams that raised the ethical conflict with parents, 29% did so on their own initiative, 23% actively excluded them, and only 6% involved them and took their opinion into account in making decisions. Only 11.7% asked about the quality of life of children and 12% for their knowledge of the prognosis of the disease. None explained treatment alternatives, nor tried to contact the pediatrician responsible for the child.

**Conclusions:** When faced with a simulated SMA-1 infant with respiratory failure, PCP have difficulties in interacting with the family, and to involve it in the decision making process. Practical training of all pediatricians should include case scenarios with an ethical clinical problem.

© 2014 Asociación Española de Pediatría. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

## Introducción

La atrofia muscular espinal tipo 1 (AME-1) o enfermedad de Werdnig-Hoffman es una enfermedad neuromuscular grave con herencia autosómica recesiva en la que la degeneración de las motoneuronas de la médula espinal conlleva una atrofia muscular progresiva e irreversible. Aunque en los primeros meses de vida los pacientes pueden mantener la función respiratoria, si no se realiza algún tipo de soporte ventilatorio mecánico la mayoría fallece en el primer año de vida<sup>1,2</sup>.

La decisión de iniciar o no dicho tratamiento tiene connotaciones éticas importantes, que suelen plantear muchas dudas a los profesionales sanitarios (neonatólogos, neuropediatras, pediatras de Cuidados Intensivos, pediatras de Atención Primaria, personal de enfermería, psicólogos, etc.) que atienden de un modo u otro a estos niños<sup>3</sup>. Hace unos años, el conflicto surgía ante la duda entre conectar al paciente a un sistema de ventilación mecánica invasiva (inicialmente a través de un tubo endotraqueal y, posteriormente, con traqueotomía) o bien limitar el esfuerzo terapéutico aplicando medidas de bienestar y sedación terminal. Actualmente, se plantea la ventilación no invasiva a través de algún tipo de interface facial, como una tercera vía<sup>4,5</sup>.

Ante un niño diagnosticado de AME-1, el proceso de toma de decisiones debería incluir una información veraz y tener en cuenta la progresión de la enfermedad, la opinión de la familia, las posibilidades de mantenimiento respiratorio y nutricional a largo plazo, así como las opciones de limitación del esfuerzo terapéutico. El equipo asistencial debería ser multidisciplinario e incluir a un pediatra responsable y otros profesionales que actuaran de forma coordinada. En ocasiones, el problema se plantea ante un paciente que acude a consulta por fracaso respiratorio y ni la familia ni el pediatra tienen claro cuál es la actitud a tomar en ese momento.

En los últimos años, se ha comenzado a utilizar la simulación avanzada como una metodología interactiva que facilita el aprendizaje práctico de los profesionales<sup>6-8</sup>. La simulación permite también el análisis de los errores sistemáticos de los participantes y la detección de lagunas formativas que deberían ser subsanadas<sup>9-11</sup>. Aunque la simulación permite el entrenamiento ante situaciones con problemática ética, no conocemos estudios que hayan analizado estos aspectos.

La hipótesis de nuestro estudio ha sido que los pediatras de atención primaria (PAP) tienen dificultades para abordar un caso en el que la problemática clínica fundamental es de tipo ético y su objetivo ha sido evaluar en un entorno simulado las actitudes de los PAP ante un caso éticamente

conflictivo (lactante con AME-1 que presenta un fracaso respiratorio).

## Material y métodos

Se ha generado un escenario de fracaso respiratorio agudo en un lactante con AME-1, que se ha incluido el programa de formación continuada con simulación avanzada para PAP promovido por la Sociedad Española de Pediatría de Atención Primaria<sup>8</sup>. Dentro del programa de los cursos, el objetivo docente de este escenario concreto fue enseñar a los pediatras a valorar no solo los elementos clínicos y técnicos de los casos, sino también sus aspectos éticos. El sistema de simulación avanzada y la metodología docente empleada han sido descritos<sup>8-10</sup>.

## Descripción del escenario

Los padres de un lactante de 2 meses lo traen a la consulta del PAP porque en los últimos días lo notan más débil, con mal color y sensación de agotamiento. El paciente estuvo ingresado en el hospital desde el nacimiento hasta 2 semanas antes de la consulta. Para dar más realismo a la simulación, se proyecta el vídeo de un caso real con AME-1 que presentaba el mismo cuadro clínico. Los parámetros vitales iniciales del paciente simulado son: saturación de oxígeno: 85%, frecuencia respiratoria: 40 respiraciones por minuto (con respiración superficial), frecuencia cardíaca: 190 latidos por minuto y presión arterial: 85/40 mmHg. Durante el escenario, 2 personas actúan como padres del niño y, en caso de ser consultados, dan a conocer su planteamiento discordante ante el caso (uno de ellos a favor de la ventilación mecánica a largo plazo y el otro a favor de la limitación del esfuerzo terapéutico y medidas de bienestar).

## Sujetos

Los participantes lo hicieron de forma voluntaria y dieron su consentimiento informado oral, tanto para la grabación (audio y vídeo) de su actuación utilizada en la fase de discusión interactiva de las sesiones de simulación avanzada, como para el análisis motivo de esta investigación.

## Evaluación de los escenarios

La evaluación de los vídeos fue realizada por uno de los autores (MBC), que no participó en los cursos ni conocía la identidad de los participantes. El análisis de los escenarios se realizó considerando la actitud de cada grupo de PAP implicados en cada simulación. De los 49 escenarios disponibles, se eliminaron 8 por problemas técnicos y 7 por incluir a otros profesionales (pediatras de hospital o residentes de Pediatría). Fueron incluidos finalmente 34 grupos de 4 PAP (un total de 136) que participaron en 17 cursos. Se realizó una revisión sistemática centrada en la hipótesis y objetivos del estudio, y analizando los aspectos clínicos, éticos y de comunicación con los padres, aunque también se analizaron las acciones y los procedimientos utilizados en el tratamiento del fracaso respiratorio que presentaba el paciente.

## Análisis estadístico

Cada equipo asistencial fue considerado como un sujeto de estudio. Los resultados se expresan como porcentaje del total de equipos participantes o como media  $\pm$  desviación estándar.

## Resultados

La mayoría de los equipos (85%) plantearon el conflicto ético a los padres, aunque solo el 29% lo hizo por iniciativa propia, siendo los «padres» quienes introdujeron el tema en el resto de los escenarios. El 88% no indagó si los padres conocían el diagnóstico y el pronóstico a corto y largo plazo de la enfermedad.

El 11,7% de los equipos preguntaron a los padres por la situación clínica previa del niño y su calidad de vida. Solo 2 grupos (6%) implicaron a los padres y tuvieron en cuenta su opinión en la toma de decisiones, mientras que el 23% excluyó de forma activa a la familia del proceso.

Ninguno de los equipos explicó a la familia las distintas opciones terapéuticas que se podrían contemplar en un caso de AME-1 que presenta una situación de fracaso respiratorio, ni trató de ponerse en contacto con el médico responsable del paciente para conocer las conversaciones llevadas a cabo, el plan de tratamiento acordado ante un evento como el que se presentaba en el escenario simulado.

Ante la situación de fracaso respiratorio, todos los grupos iniciaron la administración de oxígeno tras un lapso de  $1,7 \pm 0,6$  min. En cuanto a la decisión de soporte ventilatorio, el 94% de los equipos ventilaron al paciente con bolsa autoinflable y mascarilla facial y el 62% continuó con la intubación orotraqueal seguida de ventilación con bolsa autoinflable.

## Discusión

Los pediatras deberíamos estar capacitados para manejar de forma adecuada, desde los puntos de vista científico, técnico y también ético, las situaciones agudas que se pueden presentar en la práctica clínica. Si bien el estudio y la experiencia clínica son la base para ese aprendizaje, existen situaciones que por su baja frecuencia no será fácil aprender a tratar<sup>6,8</sup>. La simulación avanzada es una buena herramienta formativa que permite reproducir en un entorno controlado escenarios que facilitan el aprendizaje práctico de los profesionales, evitando riesgos para los pacientes<sup>6,7,11,12</sup>. En general, los programas de simulación médica avanzada se han centrado en los aspectos técnicos y los procedimientos a realizar durante las emergencias, posiblemente en relación con las necesidades percibidas por los docentes y participantes, siendo menos frecuente la simulación centrada en habilidades no técnicas<sup>12</sup>.

Nuestro trabajo ha pretendido aportar información sobre el abordaje que realizan los PAP ante un caso clínico simulado cuyas connotaciones fundamentales son de tipo ético. Hemos escogido para ello el caso de un lactante con AME-1 que presenta una situación de fracaso respiratorio, ya que esta enfermedad es un buen modelo de conflicto ético a la hora de tomar una decisión de soporte de la función respiratoria<sup>1-4</sup>. Si bien se ha intentado buscar un consenso

internacional al respecto, las actitudes de los profesionales y los familiares son diversas, de modo que en la práctica cualquiera de los 3 posibles cursos de acción (ventilación invasiva, ventilación no invasiva y limitación del esfuerzo terapéutico) son posibles<sup>1,2,5</sup>. Ante un caso concreto, la decisión no suele ser fácil y suele estar precedida por un proceso que incluirá el diagnóstico, la información a la familia sobre el pronóstico y las opciones terapéuticas, las expectativas de calidad de vida y las posibilidades de soporte técnico, psicológico y social<sup>13,14</sup>. En dicho proceso, el establecimiento y la comunicación de un plan consensuado es uno de los objetivos de cara a que todos los profesionales que tengan que atender al paciente, por cualquier motivo, sepan a qué atenerse. Por ello, más que conocer por qué opción se decantaron los PAP en una situación urgente, nuestro objetivo era valorar cómo afrontaban la misión ética de informar a los padres, involucrarlos en la toma de decisiones y aplicar la decisión consensuada por el equipo asistencial y la familia.

Hemos observado que menos de un tercio de los equipos plantearon el conflicto ético a los padres por propia iniciativa, teniendo que ser ellos quienes plantearan el problema a los profesionales. Además, la implicación de los padres en el proceso de toma de decisiones fue muy limitada, tanto para conocer su grado de información y expectativas previas al deterioro clínico del niño como para tener en cuenta su opinión en el momento de la consulta. Aunque asistan y conozcan a pacientes con problemática compleja, los PAP no serán en general los profesionales responsables de liderar su asistencia ni de tomar este tipo de decisiones, de la que serían más responsables otros colegas con dedicación subespecializada a nivel hospitalario. Sin embargo, hemos observado como ninguno de los equipos trató de conocer si había un plan terapéutico acordado entre los pediatras responsables del paciente y los padres, información que les ayudaría mucho en la toma de decisiones ante el evento agudo de fracaso respiratorio.

En cambio, desde el punto de vista del tratamiento respiratorio del paciente, todos los equipos de PAP administraron de forma precoz y correcta oxígeno, procediendo a la ventilación con presión positiva mediante bolsa autoinflable y mascarilla facial, seguida por la intubación endotraqueal en el 62% de los casos, lo que habla de su capacitación para atender de forma rápida y eficaz una situación de fracaso respiratorio agudo en el lactante.

Nuestro estudio indica que los pediatras necesitamos incrementar nuestra formación teórica y práctica en el ámbito de la ética asistencial, la toma de decisiones compartida y la relación clínica. Es una realidad que cada vez disponemos de más información científica y recursos tecnológicos para el diagnóstico y el tratamiento de nuestros pacientes, pero parece que dichos avances no han tenido un paralelismo en cuanto a la formación y los recursos para abordar los aspectos éticos de la relación clínica<sup>15</sup>.

Nuestro trabajo tiene algunas limitaciones. Por un lado, las relacionadas con los estudios realizados en entornos simulados y controlados, ya que sus resultados pueden estar sesgados por la metodología y no pueden extrapolarse directamente a la práctica clínica. Por otro lado, el escenario elegido, aunque se considera un buen modelo de conflicto ético, tiene unas connotaciones particulares que impiden la generalización de los resultados. De todos modos, dicha

limitación estaría presente cualquiera que fuese el escenario seleccionado.

Dado que el programa de formación con simulación avanzada estaba dirigido a los PAP, nuestros resultados no deben ser extrapolados a otros grupos de pediatras con actividad hospitalaria o con formación subespecializada. De hecho, sería interesante reproducir el mismo estudio en grupos de profesionales hospitalarios (no solo pediatras sino también personal de enfermería) para conocer su modo de abordar este problema. La evaluación de las actuaciones, aunque fue sistemática y mediante visualización repetida de grabaciones en audio y vídeo, la realizó un solo investigador, lo que pudiera dar lugar a algún sesgo de los resultados.

En conclusión, ante un caso simulado en el que el problema clínico fundamental es de tipo ético, los PAP tienen dificultades para interactuar con la familia e implicarla en la toma de decisiones. La formación práctica de los pediatras debería incluir escenarios con problemas éticos.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Bibliografía

1. Wang CH, Finkel RS, Bertini ES, Schroth M, Simonds A. Consensus statement for standard of care in spinal muscular atrophy. *J Child Neurology*. 2007;22:1027-49.
2. Tassie B, Isaacs D, Kilham H, Kerridge I. Management of children with spinal muscular atrophy type 1 in Australia. *J Paediatr Child Health*. 2013;49:815-9.
3. Gray K, Isaacs D, Kilham HA, Tobin B. Spinal muscular atrophy type 1: Do the benefits of ventilation compensate for its burdens? *J Paediatr Child Health*. 2013;49:807-12.
4. Cambra FJ, Esteveao MH, Rodríguez A. Ethical aspects of non-invasive ventilation. En: Medina A, Pons-Odena M, Martínón-Torres F, editores. *Non-invasive ventilation in pediatrics*. 3rd ed. Madrid: Ergon; 2015. p. 33-8.
5. Roper H, Quintivan R. Implementation of "the consensus statement for standard care in Spinal Muscular Atrophy" when applied to infants with severe type 1 SMA in UK. *Arch Dis Child*. 2010;95:845-9.
6. Fiedor ML. Pediatric simulation: A valuable tool for pediatric medical education. *Crit Care Med*. 2004;32:72-4.
7. Weinberg ER, Auerbach MA, Shah NB. The use of simulation for pediatric training and assessment. *Curr Opin Pediatr*. 2009;21:282-7.
8. Sánchez Santos L, Rodríguez Núñez A, Iglesias Vázquez JA, Civantos Fuentes E, Couceiro Ganzo JA, Rodríguez Suárez J, et al. Simulación avanzada para pediatras de atención primaria Desarrollo de un programa itinerante y opinión de los participantes. *An Pediatr (Barc)*. 2010;72:55-61.
9. Oulego Erroz I, Rodríguez Núñez A, Alonso Quintela P, Mora Matilla M, Iglesias Vázquez A, Fernández Sanmartín M, et al. Evaluación sistemática de la actuación de los pediatras ante una taquicardia supraventricular simulada. *An Pediatr (Barc)*. 2012;77:165-70.
10. Civantos Fuentes E, Rodríguez Núñez A, Iglesias Vázquez JA, Sánchez Santos L. Evaluación de la actuación de los pediatras de atención primaria en un caso simulado de trauma pediátrico. *An Pediatr (Barc)*. 2012;77:203-7.
11. Mencía S, López-Herce J, Botrán M, Solana MJ, Sánchez A, Rodríguez Núñez A, et al. Evaluación de los cursos de simulación

- médica avanzada para la formación de los residentes de pediatría en situaciones urgentes. *An Pediatr (Barc)*. 2013;78:241-7.
12. Cheng A, Duff J, Grant E, Kissoon N, Grant V, et al. Simulation in pediatrics: An educational revolution. *Paediatr Child Health*. 2007;12:465-8.
  13. Simonds AK. Ethical aspects of home longterm ventilation in children with neuromuscular disease. *Paediatr Respir Rev*. 2005;6:209-14.
  14. González X, Salinas P, Farias A, Rodríguez C. Aspectos éticos de la ventilación mecánica domiciliaria. *Neumol Pediatr*. 2008;3:83-6.
  15. Hernández González A, Rodríguez Núñez A, Cambra Lasaosa FJ, Quintero Otero S, Ramil Fraga C, García Palacios MV, et al. Conocimientos de ética asistencial de los residentes de Pediatría. *An Pediatr (Barc)*. 2014;80:106-13.