

## La dificultad en la toma de decisiones subrogadas en la atrofia muscular espinal. Respuesta de los autores



### Difficulty in surrogate decision making in spinal muscular atrophy type 1. Author's response

Sra. Editora:

Agradecemos a Sara Laxe, el interés mostrado por nuestro estudio<sup>1</sup>, y las aportaciones de la autora al debate sobre la toma de decisiones ante los niños con atrofia muscular espinal tipo 1 (AME-1). Coincidimos en que el modelo de toma de decisiones compartida entre el equipo asistencial y la familia es la forma adecuada de abordar las opciones terapéuticas ante la evolución natural y las complicaciones esperadas de la enfermedad. En dicho proceso, los profesionales pueden tener problemas para lograr una comunicación efectiva con los padres y para transmitirles claramente la información que precisan para tomar la decisión subrogada más razonable<sup>2</sup>. El equipo asistencial debería tener una actitud profesional, basada en una buena formación clínica y ética, pero también sustentada por experiencias previas en casos similares y el conocimiento de los recursos disponibles. Aunque confiamos en que los avances en tecnología médica cambien el panorama, por desgracia en el momento actual el pronóstico de la AME-1 es muy malo, y es por ello que se debate sobre la futilidad del soporte ventilatorio y se plantean las opciones de limitación del esfuerzo terapéutico (LET).

Compartimos también la opinión de que el proceso de toma de decisiones se debe realizar siguiendo la metodología sistemática de análisis de conflictos éticos recomendada por los Comités de Ética Asistencial, para tratar de encontrar el curso de acción más apropiado en cada paciente y situación. Uno de los cursos de acción intermedios que debe considerarse (es la opción preferida por los pediatras que hemos encuestado) es el intento terapéutico limitado en el tiempo con ventilación no invasiva, seguido de la LET cuando se precise ventilación invasiva. Los datos disponibles indican que la ventilación no invasiva contribuye a mejorar la calidad de vida y disminuir los ingresos hospitalarios, pero no aumenta significativamente el tiempo de supervivencia de estos pacientes<sup>3</sup>. A pesar de reconocer la subjetividad (siempre presente en estas situaciones), es reseñable que, ante un caso futuro, la mayoría de los pediatras encuestados apoyarían la decisión familiar, aunque no estuvieran de acuerdo con ella, lo que sugiere que el paternalismo

puede estar cada vez menos presente en la actividad clínica pediátrica.

En cuanto a la composición del equipo multidisciplinar, es importante posibilitar que el pediatra de primaria sea incluido, dada su proximidad y conocimiento de la familia, además del papel que pueda jugar si el paciente es derivado a su domicilio. No obstante, al tratarse de una enfermedad muy poco frecuente, difícilmente podrán incorporar a su aportación la perspectiva que proporciona la experiencia con este tipo de enfermos. La enfermería debería incluirse, también, en el proceso de toma de decisiones, ya que su aportación puede resultar de gran valor en virtud de su relación con las familias y, en el caso de las UCIP, de su experiencia previa en otros casos de AME-1.

Esperamos que trabajos como el nuestro y cartas como las de la autora, contribuyan a hacer presente la problemática ética asistencial pediátrica y a mejorar la asistencia que damos a nuestros pacientes y sus familias.

### Bibliografía

1. Agra Tuñas MC, Hernández Rastrollo R, Hernández González A, Ramil Fraga C, Cambra Lasaosa FJ, Quintero Otero S, et al. Actitudes éticas de los pediatras de Cuidados Intensivos ante pacientes con atrofia muscular espinal tipo 1. *An Pediatr (Barc)*. 2016 [consultado 3 Abr 2016]. Disponible en: <http://www.analesdepediatría.org>
2. Moreno Villares JM, Ruiz Contreras J. Conocimientos sobre ética asistencial de los residentes de pediatría. *An Pediatr*. 2015;82:119-20.
3. Gregoretto C, Ottonello G, Chiarini Testa MB, Mastella C, Ravà L, Bignamini E, et al. Survival of patients with spinal muscular atrophy type 1. *Pediatrics*. 2013;131:1509-14.

M. Carmen Agra Tuñas<sup>a,\*</sup>, Antonio Rodríguez Núñez<sup>a,b,c</sup> y Grupo de Trabajo de Ética de la Sociedad Española de Cuidados Intensivos Pediátricos

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

<sup>b</sup> Instituto de Investigación de Santiago (IDIS), Santiago de Compostela, La Coruña, España

<sup>c</sup> Red de Salud Materno Infantil y del Desarrollo (SAMID II), Madrid, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [carneagra@hotmail.com](mailto:carneagra@hotmail.com) (M.C. Agra Tuñas).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2016.04.017>