

Viejos problemas con nuevos rostros

Santiago Álvarez

Servicio Madrileño de Salud. Gerencia de Atención Primaria. Dirección Asistencial Noroeste. Centro de Salud de Torreldones

Santiago Álvarez (✉)
Sº Madrileño de Salud. Gerencia de AP. Dirección Asistencial Noroeste. Centro de Salud de Torreldones
e-mail: santalmon@gmail.com

1. Introducción

Se presenta un caso basado en una situación real, que fue consultado en un Comité de Ética para la Asistencia Sanitaria (CEAS). Se trata de una cuestión frecuente, relacionada con los problemas del final de la vida, que adquiere nuevas perspectivas con los datos epidemiológicos que se van recopilando y, sobre todo, con la situación específica que plantea el paciente concreto y sus circunstancias. Las reflexiones de este trabajo han sido enriquecidas con la deliberación realizada en el CEAS y las citas de los autores mencionados en la bibliografía, pero representan únicamente la posición del autor.

La enfermedad de Huntington (EH) fue descrita por el médico generalista norteamericano George Huntington (1850-1916), que tuvo su primer encuentro con pacientes con esta enfermedad a la edad de ocho años, cuando acompañaba a su padre, también médico, en las visitas domiciliarias. Se encontraron con una madre y una hija "ambas arqueándose, retorciéndose, gesticulando". Nada más acabar su carrera, revisó las historias clínicas de su padre y su abuelo y, con sus propias observaciones, realizó una detallada descripción de la enfermedad, tal como la observó en East Hampton (Nueva York). Señaló su carácter hereditario y la tendencia a la demencia y al suicidio de estos pacientes. Envío el manuscrito al *Medical and Surgical Reporter* de Filadelfia, que lo publicó el 13 de abril de 1872 (Van Der Weiden, 1989).

La EH es un trastorno poco frecuente, neurodegenerativo y hereditario, caracterizado por movimientos coreiformes, problemas psiquiátricos y demencia. Está producida por una expansión (incremento de frecuencia) de trinucleótidos (citosina-arginina-guanina)

en el gen de la proteína denominada huntingtina, localizado en el cromosoma 4. Su herencia es autosómica dominante, lo cual significa que no está ligado al sexo y que una sola copia de cualquiera de los progenitores con el gen alterado puede hacer que se transmita la enfermedad. Si un progenitor está afectado, la probabilidad de aparición en cada embarazo es del 50% (Zoghbi & Orr, 2014).

El diagnóstico se basa en la presencia de las manifestaciones clínicas características y los antecedentes familiares. Las pruebas genéticas tienen una gran precisión diagnóstica, por lo que permiten confirmar el diagnóstico, realizarlo en pacientes atípicos, identificar el problema en individuos asintomáticos en riesgo (Suchowersky, 2014) y realizar una identificación preimplantacional de embriones afectados.

Para quien padece una EH la vida cotidiana cambia radicalmente. Un test genético positivo puede influir en la decisión de tener hijos y puede generar importantes dificultades para obtener una hipoteca, un seguro de vida o un seguro médico. La enfermedad, que suele manifestarse entre los 35 y los 55 años, irá afectando de forma progresiva su capacidad para vivir de forma independiente, hasta limitarle gravemente para realizar las actividades de la vida diaria. Muchos pacientes y familiares consideran que son mucho peores los problemas psiquiátricos, como depresión, ansiedad, apatía, irritabilidad o conductas obsesivas, que los motores, como el corea (Asociación Corea Huntington Española, 2014).

Independientemente de la edad de inicio, la EH evoluciona progresivamente hacia un deterioro que provoca una enorme morbilidad y mortalidad prematuras. El tratamiento es multidisciplinar y se limita al manejo de los síntomas y a optimizar la calidad de vida. El deterioro cognitivo es inevitable. Los aspectos dominantes en este área tienen que ver con una disfunción ejecutiva: con la dificultad para tomar decisiones, para realizar varias tareas simultáneamente o para cambiar de unas tareas a otras. Es típico que los pacientes no se den cuenta de sus déficits. Las complicaciones, como la neumonía por aspiración y otras infecciones provocan su fallecimiento de 10 a 30 años tras el inicio de los síntomas.

Si bien la EH es poco frecuente, la demencia por cualquier causa no lo es. La carga social que representa la demencia avanzada (DA) es muy importante y creciente. Se considera DA aquella que alcanza el estadio 7 de la *Global Deterioration Scale*, consistente en un profundo déficit de memoria con incapacidad para reconocer a los miembros de la familia, una limitación del lenguaje a menos de 5 palabras, una total dependencia funcional, incontinencia e incapacidad para la marcha. Los datos disponibles sugieren que la mayoría de estos pacientes (54,8%) fallecen en los siguientes 18 meses (Mitchell et al., 2009), pero no hay ningún método fiable para estimar el riesgo de fallecimiento en los próximos 6 meses, por lo que el tratamiento paliativo no puede basarse en el pronóstico, sino en maximizar el bienestar del paciente. Un tratamiento paliativo efectivo en este tipo de pacientes mejora sus síntomas, reduce la carga para el cuidador y ayuda a asegurar que las decisiones que se tomen estarán basadas en información adecuada y adaptadas a los objetivos y necesidades del paciente y su familia (Mitchell, 2014).

Uno de los muchos problemas que plantean los pacientes con DA es el de la nutrición e hidratación artificiales con dispositivos como las sondas nasogástricas o los tubos de gastrostomía. En el momento actual se sabe que la mayoría de los problemas para la

alimentación en pacientes con DA se deben a disfagia oral o faríngea, o a una incapacidad para realizar esta tarea. Siempre es necesario descartar cualquier proceso agudo intercurrente, como un ictus. Es posible mejorar estos problemas alterando la textura de los alimentos y hay pruebas de moderada calidad que indican que los suplementos calóricos específicos promueven un aumento de peso (Mitchell, 2014).

Es evidente que la nutrición e hidratación son esenciales para la vida. La falta total de nutrición conduce a la muerte en semanas o meses y la de hidratación en pocos días. Aunque esto podría ocurrir en algún paciente con DA, lo habitual es que estos enfermos continúen manteniendo un estado nutricional y de hidratación aceptable, a pesar de sus graves dificultades para la deglución. Las pruebas acumuladas en estudios de moderada calidad sugieren que los dispositivos como las sondas nasogástricas o los tubos de gastrostomía, que pueden tener efectos adversos, no mejoran la supervivencia, el estado nutricional, la probabilidad de aparición de escaras o la frecuencia de neumonías por aspiración u otras infecciones.

Esta ha sido una de las razones que ha llevado al *Royal College of Physicians* a publicar en el año 2010 una guía titulada *Oral feeding difficulties and dilemmas: A guide to practical care, particularly towards the end of life*, actualizada en el 2014 y suscrita por un panel multidisciplinar de expertos que representan a varias sociedades profesionales británicas (*Royal College of Physicians & British Society of Gastroenterology*, 2010). En ella se indica que en el caso de la EH la dificultad para alimentarse por vía oral suele tener que ver inicialmente con los movimientos anormales de la cavidad oral provocados por el corea y, posteriormente, por la disfagia asociada a la demencia. En cualquier caso de DA, en esta guía se recomienda informar adecuadamente a la familia, tener en cuenta sus decisiones y evitar en lo posible el uso de técnicas de alimentación artificial, trabajando las estrategias que permiten mantener todo lo posible la vía oral de alimentación.

En estudios previos, la práctica médica cotidiana parecía discurrir por derroteros muy diferentes a estas recomendaciones. En un estudio realizado a familiares de pacientes que habían sido remitidos para colocar una sonda de gastrostomía, aproximadamente el 50% expresó insatisfacción con el procedimiento de toma de decisiones. Los médicos, por su parte, manifestaron el convencimiento de que la gastrostomía alargaría la vida y la calidad de vida de los pacientes y tenían la sensación de estar sometidos a presión administrativa para realizar este tipo de procedimiento con el fin de que los pacientes fueran derivados lo antes posible del hospital de agudos a residencias medicalizadas (Golan et al., 2007). En otra encuesta realizada a familiares de pacientes fallecidos por demencia en residencias de ancianos, hospicios y hospitales en 5 Estados de los Estados Unidos, el 10,8% respondió que su familiar había llevado una sonda de alimentación enteral; de ellos, el 13,7% no había deliberado acerca del uso de estos dispositivos y el 41,6% refirieron que la deliberación fue menor de 15 minutos; los riesgos de poner estos dispositivos no se abordó en un tercio de los casos, el 51,8% tuvo la impresión de que el personal sanitario estaba totalmente a favor de su uso y el 12,6% se sintió presionado por el médico para colocárselo; a menudo, el paciente había sido inmovilizado física (25,9%) o farmacológicamente (29,2%) (Teno et al., 2011).

La variabilidad clínica en el uso de nutrición artificial en pacientes con DA puede tener que ver con la falta de información, con una falta de confianza en la solidez de los datos epidemiológicos disponibles, con una dificultad para saber cómo utilizar esos datos en las situaciones concretas y con la gestión de las cuestiones de valor implicadas. El grado de incertidumbre que se hace necesario gestionar, caso por caso, es muy elevado y el problema no parece estar ni mucho menos resuelto. A ello contribuyen otros argumentos como que la disfagia no sea un problema propiamente terminal en las demencias, que no habría por qué temer que se alargue la situación penosa de sufrimiento dado que la alimentación artificial no aumenta la supervivencia, que las gastrostomías no tienen por qué significar el final de una alimentación oral agradable y que estos dispositivos proporcionan una vía para suministrar medicación que podría evitar ingresos o un modo de obviar momentos de tensión en las comidas (Regnard et al., 2010).

La necesidad de individualizar las intervenciones pone aún más de relieve la importancia de las cuestiones de valor en la gestión de estas situaciones y la necesidad de saber realizar una deliberación rigurosa caso por caso.

2. Caso clínico

Se trata de un varón de 60 años, sin antecedentes personales relevantes, diagnosticado hace 19 años de EH, que desde hace una década se está manifestando con un cuadro de demencia progresiva. Su madre murió con este diagnóstico y tiene otra hermana afectada. Vive con su esposa, que es la cuidadora principal en este momento, y con sus dos hijos, que están informados del carácter hereditario de la enfermedad. Ellos, hasta el momento, han decidido no someterse a un estudio genético para determinar si están o no afectados, siendo conscientes de la implicación que esto tendría para su descendencia.

La situación clínica actual es de una demencia grave, con desconexión del medio, conservando los ciclos de vigilia-sueño. No pronuncia palabra alguna y tiene movimientos rápidos, involuntarios e irregulares generalizados. Además presenta muchas dificultades para andar y mantenerse sentado, por lo que está la mayor parte del día en la cama, exceptuando una visita diaria al servicio para la deposición y un "paseo" diario de unos cinco minutos (porque no aguanta más), sujetado por dos personas. Tiene incontinencia urinaria y es dependiente para todas las actividades de la vida diaria. Su mujer piensa que en este momento no reconoce a nadie y que, en general, no sufre salvo en dos momentos: cuando se le obliga al paseo diario y cuando come, porque se atraganta. La mayor parte del día la expresión facial del paciente no indica sufrimiento, pero tampoco muestra respuestas favorables a estímulos ambientales positivos.

Ha comenzado a tener dificultades para la deglución y tiene episodios de atragantamiento muy frecuentes. El neurólogo que habitualmente le atiende, ha comunicado a la familia que habría que pensar en practicarle una gastrostomía para proporcionarle alimentación enteral. La mujer no habló explícitamente con su marido sobre la forma de cuidarlo llegada la situación de dependencia, pero no tiene ninguna duda de que no querría que se hiciera ninguna medida como la inserción de un tubo de nutrición enteral para mantenerle, llegada esa situación. Los hijos corroboran esta

opinión. Ella alberga, no obstante, muchas dudas porque le parece muy duro dejarlo morir de hambre, por el sufrimiento que puede conllevar. Por otro lado, se plantea que, si se le hace la gastrostomía, solo se perpetuaría una situación que el paciente hubiera considerado inaceptable y que puede durar muchos años. En relación con este asunto, de momento se ha pedido consulta con una unidad de otorrinolaringología especializada con el fin de agotar todas las posibilidades de alimentación oral.

El médico de familia de este paciente, que ya le conocía antes de deteriorarse cognitivamente, tiene constancia de que la relación de la pareja era excelente y no tiene dudas sobre lo que expresa la esposa, estando razonablemente convencido de que ella está transmitiendo de buena fe lo que cree que sería el deseo del paciente, en concreto, que no querría que se mantuviese la situación alimentándole a través de una gastrostomía o una sonda nasogástrica. En ese sentido cree que estaría justificado no colocar ningún tubo de alimentación, pero comprende que tomar la decisión de dejar de alimentarlo es muy difícil, dado que el aspecto general del paciente y su aparente calidad de vida son aceptablemente buenos.

En la exploración física presenta movimientos coreiformes y se encuentra con los ojos abiertos, pero es incapaz de responder de ningún modo al saludo, a órdenes sencillas, o a estímulos verbales. Sí responde a estímulos dolorosos con expresión facial de malestar. Todo ello ha llevado a su médico de familia a concluir, en consonancia con la opinión del neurólogo, que la desconexión con el medio es muy grave, la propia de un cuadro de demencia muy evolucionado. Piensa que, en caso de que no fuera posible realizar alimentación oral, quizá fuera necesario tener que realizar una sedación terminal para evitar un sufrimiento incoercible mediante otras medidas paliativas. Sin embargo, comparte las dudas de la esposa del paciente, al verlo con un aspecto general bueno.

3. Deliberación sobre los hechos

La deliberación sobre los hechos se refiere a la reflexión sobre los datos observables, especialmente los provenientes de la ciencia, y que por tanto son objetivos, contundentes e impositivos (Gracia, 2007). En ella se describen los datos relativos al caso y se aclaran las dudas que éste pueda suscitar. Esta deliberación ya se ha realizado, en cierto modo, a lo largo de la introducción y de la exposición del caso. Los datos podrían resumirse de la siguiente forma: se trata de un paciente diagnosticado de EH, con una demencia muy evolucionada, que empieza a presentar problemas para la ingesta oral de alimentos. La deliberación posterior se ciñe, por tanto, a estos datos y no pueden extrapolarse sus conclusiones a otros contextos clínicos, como ictus o procesos desmielinizantes.

4. Deliberación sobre los valores

La deliberación sobre los valores trata de identificar los problemas éticos que plantea el caso, definiendo el problema principal (que en este caso se centra en el planteado por el médico de familia del paciente) y tratando de identificar los valores implicados y en conflicto.

a) Problemas éticos

En casi cualquier situación clínica se pueden identificar múltiples problemas éticos. A continuación, sin ánimo de exhaustividad, se presentan algunos de ellos. El lenguaje es de carácter preferentemente narrativo:

- ¿Está realmente en riesgo la vida del paciente? A primera vista, esta pregunta parece más de orden científico-técnico que ético. Sin embargo, los datos de carácter empírico son contradictorios. Por un lado, los datos poblacionales sugieren que no hay diferencias en la supervivencia, se coloque o no un tubo de alimentación enteral. Por otro lado, está claro que alguien que deja de ingerir completamente líquidos fallecerá inexorablemente en un plazo aproximado de 3-14 días y, si sigue ingiriendo líquidos pero no alimentos, en un plazo aproximado de unas 9 semanas (*Royal College of Physicians & British Society of Gastroenterology*, 2010). El carácter ético de la cuestión se deriva del propio valor de la vida humana y de la inevitable incertidumbre respecto a lo que le puede ocurrir en un paciente concreto que empieza a tener problemas para alimentarse oralmente.
- ¿Cuál sería la voluntad del paciente en caso de poder tomar una decisión de forma autónoma en el momento actual? El respeto a la voluntad del paciente se funda en el máximo valor y el respeto que merecen las personas. Carecer de esta información obligaría a buscar criterios que permitan, de forma razonable, orientar la acción para respetar lo que podría haber sido el deseo del paciente.
- ¿Estaba informado el paciente sobre los problemas futuros que acarrearía su enfermedad? La información previa es un requisito que puede permitirle al paciente tomar medidas para anticipar situaciones problemáticas y respetar su voluntad a la hora de resolverlas. Unida a esta cuestión está la pregunta de cuándo y cómo realizar la transmisión de esa información, así como la de cómo y cuándo debería realizarse una reflexión con el paciente respecto sus valores, creencias y la posibilidad de concretar unas instrucciones previas en caso de una situación de deterioro cognitivo grave.
- ¿El juicio y decisión por sustitución por parte de los familiares representará razonablemente el mejor interés del paciente? Al no tener instrucciones previas del paciente, la esposa es alguien clave en la toma de decisiones. No es difícil imaginar la tensión emocional y el posible bloqueo que acarrear las decisiones al final de la vida, especialmente en enfermedades neurológicas muy evolucionadas. Por otro lado, diversas consideraciones relacionadas con las convicciones morales o religiosas pueden hacer que el familiar se encuentre en una situación de enorme perplejidad a la hora de decidir. Por si fuera poco, en un porcentaje nada despreciable, puede darse una discrepancia entre lo que podría haber sido la decisión más probable del paciente y la decisión del familiar (Berger et al., 2011).

- ¿Están los familiares suficientemente informados como para tomar una decisión por sustitución razonablemente fundamentada, o se basa en suposiciones? La mujer y los hijos han manifestado su convicción de que el paciente no querría que le colocaran tubos de alimentación enteral que prolongaran artificialmente una situación de grave deterioro de su salud; sin embargo, no han manifestado cómo han llegado a esta convicción. Si bien este dato es poco relevante desde el punto de vista legal, sí que parece significativo para tener una información que le permita al médico participar mejor en una deliberación compartida.
- ¿Cuál sería el mejor interés del paciente? Dar respuesta a esta cuestión es extraordinariamente problemático, pues incluye una ponderación de beneficios frente a riesgos y perjuicios desde el punto de vista médico, pero también tomar en consideración, en la medida de lo posible, los valores y convicciones del paciente. Es especialmente problemático cuando parece haber un conflicto entre los deseos expresados conservando aún la competencia para tomar decisiones autónomas (“intereses fundamentales”) y los deseos referidos al momento presente, cuando el paciente, ya incompetente, parece encontrarse en una situación de aparente bienestar (“intereses experienciales”) (*Royal College of Physicians and British Society of Gastroenterology*, 2010).
- ¿Están los profesionales sanitarios suficientemente informados sobre las ventajas, inconvenientes e indicaciones de la nutrición enteral artificial en la actualidad? Los datos empíricos sugieren que hay una gran variabilidad clínica (asociada, por ejemplo, a la especialidad y a la etnia del médico) a la hora de aconsejar o desaconsejar el uso de alimentación enteral artificial (Modi et al., 2007). Puesto que no hay una buena ética sin buenos datos, un aspecto de la deliberación incluye considerar las lagunas de conocimientos científico-técnicos o legales que pueden estar condicionando la calidad de la toma de decisiones.
- ¿Son suficientemente consistentes los datos disponibles respecto al uso de alimentación artificial en demencia avanzada? Se ha mencionado que la calidad de los estudios es moderada. De hecho, en relación con la supervivencia, no contamos con ensayos clínicos aleatorizados que arrojen un nivel de evidencia de elevada calidad. Esto plantea un problema ético en tanto en cuanto está en cuestión la verdad científica y, por tanto, la consistencia de los conocimientos en los que se apoyan las decisiones.
- ¿Cómo llevar a cabo una deliberación compartida entre el médico y la familia sobre la mejor opción a seguir? Las posibilidades de acción son muy diversas, desde la prescripción paternalista e impositiva del curso a seguir por parte del médico, a la descarga total en la familia del proceso de deliberación ofreciendo una información considerada suficiente, pasando por un proceso en el que se apoye de un modo empático la toma de decisiones de la familia. La respuesta a este problema ético es especialmente compleja y delicada cuando la decisión del paciente o la familia colisiona con los valores del médico.
- ¿Se está menospreciando la vida del paciente si se decide no colocar un tubo, aun a riesgo de que fallezca próximamente por deshidratación o desnutrición? Las tradiciones religiosas (al menos la judía, la cristiana y la musulmana)

consideran la vida humana como algo sagrado, ya que tiene su origen y destino en la divinidad. Sin embargo, estas tradiciones contemplan situaciones en las que no está justificado el mantener la vida biológica a toda costa. Por otro lado, muchos consideran que la vida humana tiene valor en cuanto proyecto, de modo que, cuando este proyecto se derrumba por la demencia, la vida biológica deja de tener sentido y, por tanto, valor. Otros consideran que la vida humana tiene, al mismo tiempo, un valor intrínseco que hay que respetar y un indudable valor instrumental. Todo ello pone de relieve la complejidad del problema ético que plantea esta cuestión.

b) Problema ético principal

Se ha optado por el problema que planteó el médico de familia en su consulta al comité de ética asistencial. Recogía una duda compartida, tanto por el médico como por la esposa del paciente: ¿Es correcto dejar de alimentar a un paciente con una enfermedad neurológica en fase de demencia muy evolucionada, pero con un buen aspecto general, al que es imposible administrar alimentación por vía oral por problemas en la deglución?

c) Valores implicados que entran en conflicto

En los problemas éticos se produce una situación en la que dos o más valores parecen colisionar, pues parece imposible realizar uno sin lesionar otro. Identificar problemas éticos en la práctica clínica es importante, debido a que introducen una triple disonancia o perplejidad: cognitiva, afectiva y volitiva. Cognitiva, porque hay una laguna de conocimiento en la que no se sabe qué es lo mejor; a pesar de tener todos los datos de orden científico-técnico o legal necesarios, no se sabe qué es lo mejor que se debería hacer aquí y ahora. Hay también una disonancia afectiva porque no saber qué hacer puede generar cierta ansiedad o malestar pero, además, porque los valores también se aprehenden por la vía emocional, mediante un tipo de emociones que son las estimaciones (Gracia, 2013). Siendo esto así, el conflicto de valores representa también un conflicto entre sentimientos, entre este tipo de percepciones emocionales. Y, finalmente, se produce una disonancia volitiva, dado que dificulta determinar cuál es el curso de acción correcto o qué debe hacerse en esa situación concreta. Es, por tanto, muy lógico pensar que esta situación no hará sino crear una distorsión en la práctica clínica que puede repercutir negativamente en la calidad de la atención.

• Valores implicados:

El valor “vida del paciente”: Los datos poblacionales sugieren que en este tipo de pacientes la inserción de un tubo de alimentación enteral no alarga ni disminuye la vida. De ahí que la posibilidad de que sea “imposible administrar alimentación por vía oral por problemas de deglución” es algo, en principio, poco probable. En una revisión sistemática se incluyeron 7 estudios observacionales que lo demostraban (Sampson et al., 2009). Varios estudios de cohortes coinciden con estos hallazgos. Por ejemplo, el realizado a un nivel nacional sobre 36.492 pacientes con demencia avanzada ingresados en instituciones sociosanitarias, en el que al 5,4% de los cuales se les colocó una sonda de alimentación enteral en el primer año tras el comienzo de problemas para alimentarse. El análisis multivariante no mostró diferencia en la supervivencia entre los que tenían o no tenían la sonda de alimentación enteral. El

mismo estudio mostró que tampoco había diferencias de supervivencia según el momento (precoz o más tardío) de la colocación (Teno et al., 2012).

Esto significa al menos dos cosas: primero, que la probabilidad de que haya un riesgo inminente para la vida del paciente es pequeña, a pesar de que se decida no colocar ningún tubo de alimentación; y, segundo, que el tubo no parece garantizar una mayor supervivencia, excepto en el caso en que sea completamente imposible cualquier modo de hidratación y nutrición oral sin tubo. Hay que concluir que el riesgo para la vida del paciente es relativamente bajo, aunque no inexistente, si se decide no utilizar nutrición artificial.

El valor “respeto a la voluntad del paciente”: La familia tiene la convicción de que el paciente no querría que se le colocaran tubos de nutrición enteral, aunque no se han presentado datos consistentes relativos a instrucciones previas verbales o escritas. Esto presenta un escenario de incertidumbre respecto a lo que podría ser la voluntad del paciente en el momento actual, lo cual hace que el peso de la decisión descansa principalmente en la esposa, que deberá tomar decisiones por sustitución.

El valor “bienestar o calidad de vida del paciente”: No hay que perder de vista que este valor ya se encontraba sumamente lesionado, pues el paciente está viviendo una situación humanamente devastadora. Pero, además, se ha agravado cuando ha empezado a sufrir durante el momento de las comidas.

El valor “deliberación prudencial en las decisiones por sustitución”. Para muchos profesionales, ya sea por un estilo de relación clínica de contrato (privado o público) o por una discrepancia de valores con las decisiones tomadas, este valor no formaría parte de sus referentes a la hora de tomar decisiones. Sin embargo, la búsqueda de la excelencia no puede desentenderse de las consecuencias negativas que pueden tener para el paciente unas decisiones por sustitución basadas en una falta de adecuada información científico-técnica o en una falta de apoyo profesional ante el enorme peso emocional y moral que supone para cada uno de los miembros de la familia y para el sistema familiar en su conjunto la toma de decisiones en circunstancias tan difíciles. Se asume, por tanto, este valor como un referente de primer orden a la hora de proponer cursos de acción concretos.

- Conflicto de valores:

En el problema que plantea el médico de familia del paciente estarían entrando en conflicto el valor del respeto a la voluntad del paciente (tal como la comprende la familia) y el valor vida, por el riesgo, en principio bajo, pero real, de que fallezca por incapacidad total para ingerir líquidos o sólidos por vía oral. Por otro lado, también está en conflicto la voluntad anterior del paciente de que no se utilicen tubos (“intereses fundamentales”), con lo que podría ser su opinión en el momento actual, cuyo bienestar podría mejorar con la colocación de un tubo de alimentación enteral que le evitara los momentos de atragantamiento (posibles “intereses experienciales”) si fallaran otras opciones.

5. Deliberación sobre los deberes

En la deliberación sobre los deberes se trata de encontrar los cursos de acción que deberían llevarse a cabo para tratar de preservar y realizar los principales valores implicados. Los deberes se formulan en forma de cursos de acción concretos. Presuponen ciertas habilidades de comunicación, actitudes y cualidades humanas sin las cuales no es posible su realización efectiva. Siempre que se considere relevante, se hará alusión a ellas. Para la deliberación sobre los deberes es útil delimitar cursos de acción extremos, intermedios y el curso óptimo.

a) Cursos extremos de acción

Los cursos extremos ayudan a situar los límites entre los cuales deberían discurrir los cursos de acción, dado que tienden a vulnerar alguno de los valores implicados. Tanto el dejar de alimentar por vía oral como el colocar una sonda de nutrición enteral constituyen cursos de acción que tienden a lesionar la propia vida del paciente o la decisión por sustitución de la familia, respectivamente, por lo que no son aceptables.

b) Cursos intermedios de acción

- Tranquilizar. Parece necesario tranquilizar a la familia explicando que, a pesar de las dificultades para alimentarse, lo más probable es que el paciente pueda continuar durante mucho tiempo con toma de alimentos por vía oral. Además, habría que revisar las creencias en torno al uso de sondas de alimentación enteral, informando de que los datos disponibles no solo no apoyan la idea de que mejoran la supervivencia, la nutrición y el riesgo de escaras o infecciones respiratorias por aspiración, sino que muestran inconvenientes que hacen pensar que la relación riesgo/beneficio va a ser probablemente perjudicial para este tipo de pacientes. De este modo se alivia una tensión que permite realizar la deliberación de forma más sosegada y sin precipitación, sin poner en riesgo la vida del paciente, ni su voluntad expresada antes del deterioro cognitivo.
- Realizar una consulta especializada para obtener una valoración y pautas que permitan mantener una alimentación oral. Es necesaria una evaluación detallada del mecanismo por el que se produce la disfunción para la alimentación oral y la prescripción de alimentos especiales, generalmente de mayor consistencia y contenido calórico. De ahí la importancia de apoyar a la familia en la consulta en unidades especializadas en este tipo de problemas. Esto puede evitar que las tomas se conviertan en un momento de tensión o sufrimiento y facilitar, en lo posible, que sea un momento agradable. De este modo se consigue preservar el valor vida, la calidad de vida y el respeto a la voluntad del paciente, así como la decisión por sustitución de la familia.
- Apoyo a la familia en el proceso de deliberación. Este curso de acción busca realizar un valor cuyo propósito es buscar lo mejor para el paciente. Para ello es necesario que el médico sepa escuchar y proporcionar la información precisa con claridad y empatía. Esto requiere tiempo, habilidades de comunicación y, al menos, una actitud de extremo respeto a los valores y las decisiones tomadas por sustitución.

Esta actitud no supone, cuando las consideraciones de la familia parezcan perjudicar el mejor interés del paciente o cuando la familia lo requiera, inhibirse a la hora de presentar con prudencia la propia opinión. Para ello habría que evitar escrupulosamente mensajes manipulativos o coactivos.

El respeto tampoco presupone, si es que se produce una discrepancia grave, renunciar al propio juicio de conciencia. En caso de objeción de conciencia, sería necesario plantearla abiertamente y garantizar la continuidad de la atención por otro profesional, evitando el aprovechamiento de una posición de poder para obligar coactivamente a la familia a tomar el curso de acción que el médico considere en conciencia el más correcto. Esto lesionaría gravemente el valor de respeto a las personas y constituiría una vulneración de la *LEY 41/2002, de 14 de noviembre, básica reguladora de la autonomía del paciente y de derechos y obligaciones en materia de información y documentación clínica*.

- En el caso improbable de que el paciente fuera totalmente incapaz de ingerir oralmente alimentos se abre un escenario especialmente difícil, porque es previsible un fallecimiento en poco tiempo, si no se le nutre mediante la colocación de un tubo de alimentación enteral. Pero es la situación que más preocupa al médico y a la familia.

Para algunos no es éticamente permisible dejar de hidratar y nutrir al paciente, aunque sea mediante la inserción de dispositivos en su tubo digestivo, considerados parte de los “cuidados básicos” de atención a quien tiene una necesidad perentoria de ayuda. Sin embargo, la inserción de tubos de alimentación enteral requiere habilidades profesionales específicas, médicas y de enfermería, y tiene sus riesgos. Por esta razón el uso de tubos de nutrición enteral debería ser considerado un “tratamiento médico”, y no un simple “cuidado básico” (*Royal College of Physicians & British Society of Gastroenterology*, 2010). En ese caso, la inserción de tubos no sería algo moralmente obligatorio, como lo sería en caso de que sean considerados parte de los cuidados básicos. Esto supone que, en determinadas circunstancias, pueda ser correcto éticamente “dejar de alimentar a un paciente con una enfermedad neurológica en fase de demencia muy evolucionada, pero con un buen aspecto general, al que es imposible administrar alimentación por vía oral por problemas en la deglución”.

La noción de “mejor interés” (*best interest*) cobra una especial importancia cuando el médico debe deliberar con la familia, o tomar una decisión sin contar con la opinión de la familia. El curso de acción elegido debe estar apoyado por un cuerpo de opinión médica fiable (*responsible body of medical opinion*) y, si esto es así, debe tener en cuenta todas las circunstancias relevantes, como: a) valorar si es probable que la persona quisiera el curso de acción tomado en caso de ser competente; b) tratar en lo posible de involucrar al paciente en la decisión; c) no estar motivado por el deseo de precipitar la muerte del paciente; d) considerar sus deseos pasados y presentes, así como sus creencias y valores y otros factores que él hubiera considerado y que hubieran influido en la decisión si fuera competente; e) tener en cuenta, si es posible y apropiado, la opinión de los cuidadores, el representante legal y, en su caso, cualquier persona designada por el juez. En Gran Bretaña esto está regulado legalmente por la *Mental Capacity Act* del año 2005.

En el caso de este paciente, sería necesario confirmar la consistencia de los datos disponibles. De ser así, estos indican que su mejor interés es el de no alargar artificialmente una situación de grave deterioro neurológico colocándole un tubo de

nutrición enteral. Desde un punto de vista estrictamente médico, en una situación tan devastadora humanamente como es una demencia avanzada, hay que plantearse si el uso de medios técnicos que prolongan artificialmente esta circunstancia no es un modo de obstinación terapéutica con el que se está infligiendo un grave daño al paciente. Habrá que tener claro cuáles son los objetivos de esta intervención.

En caso de que se descarte la nutrición enteral artificial, se hace especialmente necesario garantizar unos buenos cuidados básicos y paliativos. Dentro de los primeros, habría que incluir las medidas de higiene, la prevención de escaras y un entorno social apropiado; y dentro de los segundos, el ofrecimiento de pequeñas cantidades de líquido o alimento que eviten la posible sensación de sed o hambre. Este curso de acción requiere, por parte del médico responsable, habilidades de comunicación y de deliberación compartida, así como un temple moral en el uso prudente de recursos técnicos y ante el hecho de una muerte inminente.

c) Curso óptimo

En el escenario clínico actual, el curso óptimo consistiría en informar respecto al pronóstico de la enfermedad, así como de la eficacia y efectos adversos del uso de sondas o tubos de alimentación enteral; en realizar las consultas necesarias para evaluar y tratar el tipo de dificultad para la alimentación oral que presenta en este momento el paciente; y en apoyar a la familia en las dificultades que van a surgir inevitablemente en el proceso de deliberación.

En el caso improbable de que se produzca una dificultad insalvable para la alimentación oral, con un riesgo vital inmediato, es especialmente relevante el apoyo deliberativo a la familia en el juicio por sustitución que deba hacer, así como el respeto a la decisión que tome. Será necesario buscar el mejor interés del paciente, que incluye el respeto a lo que podría haber sido su voluntad, evitar provocarle un daño mayor y mantener su bienestar mediante los cuidados básicos y paliativos necesarios.

6. Pruebas de consistencia

Prueba de la legalidad: el curso de acción óptimo, que contempla dos escenarios diferentes, se encuentra en ambos casos dentro del marco legal español, reflejado principalmente en el *Convenio de Oviedo* y en la *LEY 41/2002, de 14 de noviembre, básica reguladora de la autonomía del paciente y de derechos y obligaciones en materia de información y documentación clínica*, por la que la familia es quien debe tomar una decisión subrogada y tiene la prerrogativa de no otorgar consentimiento a un tratamiento médico.

Prueba de la publicidad: los cursos de acción óptimos son defendibles públicamente.

Prueba de la temporalidad: la decisión no sería diferente en caso de disponer de más tiempo para tomarla.

7. P. D.

El paciente pudo seguir nutriéndose por vía oral sin necesidad de ninguna sonda de alimentación enteral hasta que falleció por una infección intercurrente unos 14 meses después de realizada la consulta al Comité de Ética.

Bibliografía

- Asociación Corea Huntington Española. (2014). *Vida cotidiana*. Consultado el 13 de julio de 2014 en Internet: <http://www.e-huntington.es/%c2%bfque-es-la-enfermedad-de-huntington/vida-cotidiana/>
- Berger, J. T.; Hida, S.; Chen, H.; Friedel, D. y Grendell, J. (2011). Surrogate consent for percutaneous endoscopic gastrostomy. *Archives of Internal Medicine*, 171(2), 178–179. doi:10.1001/archinternmed.2010.494
- Golan, I.; Ligumsky, M. y Brezis, M. (2007). Percutaneous endoscopic gastrostomy in hospitalized incompetent geriatric patients: poorly informed, constrained and paradoxical decisions. *The Israel Medical Association Journal: IMAJ*, 9(12), 839–842.
- Gracia, D. (2007). Origen, fundamentación y método de la bioética. En: Gracia, D. (ed.), *La Bioética en la educación secundaria*. Madrid: Ministerio de Educación y Ciencia, pp. 9-50. ISBN: 978-84-369-4441-9
- Gracia, D. (2013). Valor y precio. Madrid: Triacastela.
- Mitchell, S. L.; Teno, J. M.; Kiely, D. K.; Shaffer, M. L.; Jones, R. N.; Prigerson, H. G.; Volicer, L.; Givens, J. L. y Hamel, M. B. (2009). The clinical course of advanced dementia. *The New England Journal of Medicine*, 361(16), 1529–1538. doi:10.1056/NEJMoa0902234
- Mitchell, S. L. (2014). *Palliative care of patients with advanced dementia*. Consultado el 15 de mayo de 2014 en: UpToDate, Post TW (Ed), UpToDate, Waltham, MA.
- Modi, S. C.; Whetstone, L. M. y Cummings, D. M. (2007). Influence of patient and physician characteristics on percutaneous endoscopic gastrostomy tube decision-making. *Journal of Palliative Medicine*, 10(2), 359–366. doi:10.1089/jpm.2006.0145
- Regnard, C.; Leslie, P.; Crawford, H.; Matthews, D. y Gibson, L. (2010). Gastrostomies in dementia: bad practice or bad evidence? *Age and Ageing*, 39(3), 282–284. doi:10.1093/ageing/afq012
- *Royal College of Physicians and British Society of Gastroenterology* (2010). *Oral Feeding Difficulties and Dilemmas: A Guide to Practical Care, Particularly Towards the End of Life*. London: Royal College of Physicians of London.
- Sampson, E.; Candy, B. y Jones, L. (2009). Enteral tube feeding for older people with advanced dementia. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, 2(CD007209). doi:10.1002/14651858.CD007209.pub2.
- Shega, J. W.; Hougham, G. W.; Stocking, C. B.; Cox-Hayley, D. y Sachs, G. A. (2003). Barriers to limiting the practice of feeding tube placement in advanced dementia. *Journal of Palliative Medicine*, 6(6), 885–893. doi:10.1089/109662103322654767
- Suchowersky O (2014). *Huntington disease: Clinical features and diagnosis*. Consultado el 15 de mayo de 2014 en: UpToDate, Post TW (Ed), UpToDate, Waltham, MA.
- Teno, J. M.; Gozalo, P. L.; Mitchell, S. L.; Kuo, S.; Rhodes, R. L.; Bynum, J. P. W. y Mor, V. (2012). Does feeding tube insertion and its timing improve

- survival? Journal of Teno, J. M.; Gozalo, P. L.; Mitchell, S. L.; Kuo, S.; Rhodes, R. L.; Bynum, J. P. W. y Mor, V. (2012). Does feeding tube insertion and its timing improve survival? Journal of the American Geriatrics Society, 60(10), 1918–1921. doi:10.1111/j.1532-5415.2012.04148.x
- Van der Weiden, R. M. (1989). George Huntington and George Sumner Huntington. A tale of two doctors. History and Philosophy of the Life Sciences, 11(2), 297–304.
 - Zoghbi HY y Orr HT (2014). Huntington disease: Genetics and pathogenesis. Consultado el 15 de mayo de 2014 en: UpToDate, Post TW (Ed), UpToDate, Waltham, MA.
 - Zubiri, X. (1992). Sobre el sentimiento y la volición. Madrid: Alianza Editorial/ Fundación Xavier Zubiri.