

## Alteraciones del estado de conciencia secundarias a lesiones cerebrales postanoxia. Manejo de los problemas éticos

**José Alberto Montes**

Médico Especialista en Anestesiología.  
Vocal del CEA ASL. Consultor de Ética Clínica.  
Hospital Universitario de León

---

J. Alberto Montes  
Médico Especialista en Anestesiología.  
Vocal del CEA ASL. Consultor de Ética Clínica.  
Hospital Universitario de León  
e-mail: [amontesa@saludcastillayleon.es](mailto:amontesa@saludcastillayleon.es)

*“Desde aquí solemnemente solicito que, cuando la vida (que es vértigo y creación y luz y dolor de parto por ser más) me retire su ávida confianza, no se me sostengan, ni un solo instante después, ni el pulso ni el vagido. Deseo vivir con la hermosa dignidad con que vivió este ser, que contemplo adentrarse desesperado por la muerte, sin que lo dejen libre nuestros perros de presa melosos y cobardes: el malentendido amor, la abnegación estúpida, la fraudulenta esperanza. Y deseo morir (nunca comprenderé ni toleraré el dolor inservible) con la hermosa dignidad con que tiene que morir un ser humano, que ha vivido su vida y va a vivir su muerte”.*

ANTONIO GALA

### 1. Introducción

*Las alteraciones de la conciencia.*

En clínica, cuando hablamos de conciencia, utilizamos una doble definición que abarca dos aspectos fundamentales de la misma: la cantidad y la calidad. Así, la cantidad de conciencia sería el nivel de conciencia o estado de alerta (*wakefulness*), estado en el que los ojos están abiertos y hay respuestas motoras y cuyo sustrato anatómico se sitúa en el sistema reticular activador ascendente del tronco cerebral y tálamo y sus conexiones corticales. Y la calidad sería el estado de conciencia propia, del entorno y la

capacidad de interactuar y tener experiencias subjetivas (*awareness*), y cuyo sustento anatómico son las complejas redes cortico-corticales y los circuitos corticales frontoparietales bilaterales.

Las alteraciones de la conciencia se producen como consecuencia de la alteración de estos sustratos anatómicos y, básicamente, obedecen a dos tipos de causas: los traumatismos craneoencefálicos (TCE) y la encefalopatía hipóxico-isquémica (EHI) secundaria a un déficit prolongado de oxígeno, como acontece en las situaciones de parada cardio-respiratoria.

La incidencia y prevalencia de las alteraciones de conciencia no se conocen con exactitud, debido a dos factores. Primero, a la no inclusión de las alteraciones de conciencia, salvo el coma, en la Clasificación Internacional de Enfermedades. Y, por otra parte, porque las estimaciones existentes se basan fundamentalmente en casos de causa traumática, quedando los casos no traumáticos, de etiología y asistencia más variada, sin cuantificar adecuadamente. Aunque las estimaciones de incidencia y prevalencia puedan ser consideradas relativamente bajas, este tipo de cuadros clínicos poseen un importante impacto social, familiar y económico relacionado con el nivel de cuidados que estos pacientes necesitan.

La presentación clínica clásica de las alteraciones de conciencia es el coma. Es un estado agudo de alteración de conciencia, de una duración de días o semanas, en el que el paciente no muestra signos de alerta ni conciencia; no abre los ojos espontáneamente y no despierta con estimulación sensorial.

La evolución del coma puede ser favorable, hacia la recuperación de la conciencia, con o sin secuelas cognitivas de diversa gravedad. Pero también esa evolución puede derivarse hacia el estado vegetativo (EV) definido inicialmente por Jennet y Plum en 1972, y que se aplica a los pacientes con daño cerebral que presentan una situación de vigilia (conservando la alerta con ciclos de sueño y vigilia), con preservación parcial o completa de las funciones del tronco cerebral y del hipotálamo y sin signos de conciencia de sí mismos o del entorno que les rodea.

En función de la duración del EV se propusieron unas categorías de EV: el EV era persistente si se mantenía durante 1 mes; el EV permanente estaba relacionado con prolongaciones de más de 3 meses si la causa era EHI o 12 meses si la causa era traumática. Los criterios temporales para considerar un EV como permanente fueron modificados en 2003 por el Real Colegio de Médicos de Londres, incrementándolo a 6 meses cuando el origen no es traumático. No obstante, los criterios de temporalidad siguen asociados a las posibilidades de recuperación, siendo esta muy infrecuente en el EV permanente y, siempre, acompañada de importante discapacidad. La probabilidad de recuperación de un EV al año de la parada cardio-respiratoria se estima en un 1% con mínima discapacidad, y de un 11% con grave discapacidad.

En 2010, el Grupo de Trabajo Europeo sobre Alteraciones de la Conciencia propuso sustituir la expresión de estado vegetativo por la de "Síndrome de Vigilia sin Respuesta (*Unresponsive Wakefulness Syndrome*), para evitar las connotaciones peyorativas del término "vegetativo".

Es preciso diferenciar el EV de otros cuadros de alteración de conciencia como son el estado de mínima conciencia (EMC), el síndrome *locked-in* o del cautiverio y la muerte cerebral.

El EMC es una condición neurológica que surge por evolución de un coma o un EV, con grave alteración de la conciencia, pero con evidencia demostrable de cierta conducta propia o percepción del entorno. Los criterios diagnósticos incluyen la capacidad de obedecer órdenes sencillas, de responder a una estimulación verbal con aparente sentido, la capacidad de movimientos intencionales o conductas afectivas en relación con estímulos del entorno, y el seguimiento o fijación de la mirada como respuesta al movimiento del objeto.

El Síndrome del cautiverio (o "*locked-in*", encerrado en sí mismo o enclaustramiento) aparece en lesiones del tronco encefálico; no existe alteración de la conciencia ni de la sensibilidad, sino una alteración motora secundaria a la lesión. Estos pacientes no pueden hablar ni moverse y la comunicación se realiza mediante movimientos de los ojos o de los párpados.

En la muerte cerebral se han suprimido las funciones del córtex y del tronco de forma irreversible.

#### *Parada cardio-respiratoria (PCR) y repercusión neurológica del síndrome posparada cardíaca*

Desde su sistematización, las maniobras de reanimación cardiopulmonar (RCP) se han optimizado y cada vez es mayor la proporción de pacientes en los que se logra reanudar la circulación sanguínea espontánea. Sin embargo, la supervivencia global no ha mejorado a lo largo del tiempo, pues está, en gran medida, asociada al daño cerebral que se produce en la PCR.

El objetivo de una RCP no es solo la recuperación de la circulación espontánea, sino el retorno de la actividad cerebral normal y la estabilización del paciente, minimizando en lo posible los daños colaterales de la RCP, entre los que se encuentra la encefalopatía hipóxico-isquémica (EHI).

La encefalopatía hipóxico-isquémica (EHI) es el resultado del desequilibrio producido por la disminución del aporte de oxígeno por el escaso o nulo flujo sanguíneo cerebral. El cerebro, por sus características fisiológicas es muy vulnerable a situaciones de déficit de aporte circulatorio. Recibe el 20% del gasto cardíaco y consume el 60% del metabolismo de la glucosa y el 20% del oxígeno, y tiene una baja reserva de extracción de oxígeno. Las células de la corteza, que solo ocupan el 20% de la masa encefálica, consumen el 75% del metabolismo cerebral. Por ello, si la situación de hipoperfusión se mantiene durante más de cinco minutos, aparecerá daño neuronal en las estructuras más sensibles.

La instauración de maniobras de RCP debe incluir una evaluación de las circunstancias del caso y de las consecuencias derivadas. Debe ser una acción responsable, que tiene sentido cuando las expectativas de recuperación de las funciones que nos caracterizan

como seres humanos sean razonables, no por la mera recuperación de la actividad cardiaca. No obstante, ante una PCR siempre está indicado iniciar inmediatamente maniobras de RCP, pues debe actuarse en el mejor beneficio del paciente, pero teniendo en cuenta que, si se dispone de información detallada sobre el estado de salud o los deseos del paciente, el equipo reanimador puede evaluar el cese de las maniobras de RCP ya iniciadas, de igual modo que cuando no hay posibilidades razonables de éxito.

El síndrome posparada cardiaca (SPPC) es un conjunto variopinto de manifestaciones relacionadas con la PCR a la que se han aplicado maniobras de RCP. Su intensidad y gravedad está en relación directa con los factores concurrentes en la PCR: tiempo hasta inicio de RCP, duración de RCP hasta recuperación espontánea de la circulación y eficacia de esta para mantener la actividad funcional celular, así como también al mecanismo de la PCR, pues la asistolia y la actividad eléctrica sin pulso se han asociado a un más rápido y mayor daño neurológico. También puede darse disfunción miocárdica, isquemia sistémica y daño por reperfusión a nivel de la microcirculación, además de la patología de base del paciente.

Los pacientes adultos reanimados tras parada cardiaca presentan una elevada mortalidad. La principal causa de morbimortalidad en el SPPC es la lesión neurológica asociada. Las lesiones neurológicas del SPPC suponen un importante problema social, sanitario y económico. La presencia de coma tras RCP con recuperación de la circulación espontánea, plantea la posibilidad de establecer, tras un periodo de observación global y neurológica en las siguientes 48–72 h, una indicación de adecuación del esfuerzo terapéutico (AET), tras una precisa documentación sobre el pronóstico desfavorable del paciente, basada en hechos objetivos y apoyada en los datos de exploración neurológica y pruebas complementarias.

La evaluación del pronóstico neurológico del síndrome posparada debe plantearse tras las 72h de la RCE y una vez revertida la hipotermia. Igualmente, debe tenerse en cuenta en la exploración neurológica las situaciones de hipotensión, alteraciones metabólicas existentes y la presencia de diversos fármacos (sedantes o relajantes neuromusculares).

Junto con la exploración neurológica del paciente, la literatura señala la posibilidad de realizar test neurofisiológicos, técnicas de neuroimagen y marcadores bioquímicos, con distinta capacidad predictiva en la evolución.

Probablemente, los potenciales evocados somatosensoriales (PESS) son el test más útil; la ausencia bilateral del componente N20 con la estimulación del nervio mediano entre las 24 h y los 7 días tras la RCE es un buen predictor de mala evolución neurológica.

El electroencefalograma (EEG) muestra patrones variados de mala evolución, pero de escaso valor predictivo. La monitorización continua del EEG puede ser útil en el seguimiento de pacientes bajo el efecto de bloqueantes musculares, como anticonvulsivantes, de aparición frecuente en la encefalopatía posparada.

El índice biespectral (BIS) que presente valores de 0 en las primeras 72 h, incluso con hipotermia, se correlaciona con un mal pronóstico neurológico o muerte.

No hay una prueba de imagen definida para la valoración pronóstica en la actualidad. La resonancia magnética (RNM) con imágenes de difusión y perfusión, la RNM espectroscópica, la tomografía de emisión de positrones (TEP) y la tomografía computarizada (TC) con xenón para estudio del flujo cerebral pueden tener una participación decisiva en un futuro.

Aunque los marcadores bioquímicos presentan limitaciones, una enolasa específica > 33 mg/ml entre las 24 y 72 h post - RCP es indicador de mal pronóstico.

El análisis del flujo sanguíneo mediante doppler transcraneal (DTC) puede reflejar patrones de cambio en la perfusión cerebral, aunque un patrón DTC normal en una primera valoración no implica necesariamente buen pronóstico. Un patrón DTC de hiperemia o de hipodinamia en ausencia de disfunción miocárdica, se asocia a mal pronóstico neurológico, con evolución a hipertensión intracraneal.

#### *La adecuación del esfuerzo terapéutico (AET)*

A pesar de los grandes logros conseguidos con los avances tecnológicos relacionados con la asistencia sanitaria, en ocasiones pueden darse casos en los que resulte poco probable que el tratamiento vaya a producir un beneficio en el paciente y no suponga la prolongación innecesaria del proceso hacia la muerte. Igualmente puede haber casos en los que no se utilicen todos los medios necesarios para hacer confortable y digna dicha transición. En esas circunstancias, las posturas vitalistas a ultranza conducen hacia la obstinación diagnóstica y terapéutica.

La AET es una actuación terapéutica proactiva que incluye añadir, modificar, no iniciar o retirar tratamientos de acuerdo a los objetivos terapéuticos del momento evolutivo del enfermo. Aunque se limitan algunos procedimientos, el esfuerzo terapéutico no se reduce, sino que se reorienta para aplicar tratamientos y cuidados paliativos. El término "adecuación" evita el carácter peyorativo del término "limitación", al que además incluye, y define la exclusión o la inclusión de las actuaciones para conseguir una transición humanizada y digna entre la vida y la muerte, ya sea en el entorno sanitario o en el domicilio del paciente. La AET no impide la muerte, sino que la permite, pero en ningún caso la produce o la causa, siendo la enfermedad la que lo hace, y no la actuación del profesional, al contrario de lo que puede ocurrir en otras situaciones al final de la vida.

Existe la obligación moral, el deber, de proteger y conservar la vida, aunque la vida no es un valor absoluto. En la AET, la vida es un valor que siempre está presente, y que puede entrar en conflicto con otros valores. En esas situaciones, la obligación moral de proteger y conservar la vida puede ceder ante otros valores, dependiendo de las circunstancias y las consecuencias, pues ni todos los deberes son iguales, ni en todas las circunstancias un mismo deber obliga del mismo modo.

La AET tiene justificación ética en cuatro tipos de situaciones, en función de los valores que se enfrentan con el valor vida: conflicto vida – no maleficencia (procedimiento

contraindicado); conflicto entre vida – eficacia (procedimiento fútil o no efectivo); conflicto vida – valor económico (procedimiento desproporcionado o ineficiente); y conflicto vida – autonomía (procedimiento extraordinario).

La eficacia de un procedimiento viene determinada por la relación riesgo/beneficio. Si un procedimiento es eficaz, estará indicado. Es un juicio técnico del profesional argumentado en la medicina basada en la evidencia. Evitar el daño, la no maleficencia, se se opone al valor vida. Así, los tratamientos que no son eficaces y que perjudican al enfermo, le someten a un elevado riesgo, o aportan poco o ningún beneficio, están contraindicados, y no se pueden aplicar aunque sean solicitados por el paciente o su entorno.

La futilidad aparece cuando un procedimiento indicado deja de producir beneficios al paciente, o los produce en grados mínimos y a costes muy elevados (no es efectivo). Es un juicio profesional ante una situación concreta, y se debe informar detenidamente de ello. El valor enfrentado a la vida es el de efectividad, aplicando el principio de beneficencia. La futilidad puede ser cualitativa (si solo mejora la funcionalidad de una parte, pero no globalmente) o cuantitativa (si la probabilidad de beneficiar al paciente es muy baja; la dificultad está en determinar el porcentaje por debajo del cual un procedimiento se considera fútil).

La eficiencia se determina por la relación coste/beneficio (máximo beneficio al menor coste). Cuando el procedimiento es ineficiente y, por lo tanto, desproporcionado, el valor enfrentado a la vida es el valor económico, que tiene que ver con el principio de justicia. Cuanto más se invierte en prolongar la vida humana, cada vez son menores los rendimientos obtenidos, por lo que es lícito, a partir de cierto punto, cuestionarse si la inversión es moralmente obligatoria o si se debe considerar desproporcionada. En la sanidad pública son los recursos disponibles (gestores) y las necesidades existentes (profesionales) los que definen como proporcionado o desproporcionado un procedimiento. Por lo tanto, son los profesionales y gestores quienes, debiendo gestionar eficientemente el dinero público, deben controlar el gasto, evitando siempre la marginación, la segregación o la discriminación. En el ámbito privado, la gestión de recursos no se rige por el mismo criterio.

Todo paciente con capacidad adecuada y debidamente informado, debería participar en la decisión sobre cualquier tratamiento que se aplique, incluidas las decisiones de no iniciar o retirar tratamientos de soporte vital. Cuando el paciente considera que un procedimiento es extraordinario para él, la denegación del consentimiento a un procedimiento diagnóstico o terapéutico es ética y legalmente aceptable. Esta renuncia supone que el valor vida se enfrenta a la voluntad del paciente. Cuando el enfermo es incapaz, es necesario consultar si el paciente tiene un Documento de Instrucciones Previas, registrado o no, así como preguntar sobre los deseos y los valores que el enfermo podría haber manifestado con anterioridad, o si el paciente ha realizado una Planificación Anticipada de la Atención Médica.

La AET es el resultado de un proceso de valoración clínica ponderada del grado de adecuación de una determinada intervención médica en el entorno evolutivo. En ningún

caso es una práctica contraria a la ética ni a la legalidad, y sí es buena práctica clínica y un criterio de calidad asistencial.

## 2. Caso Clínico

### 1. Prólogo

El método deliberativo para el análisis de los conflictos éticos permite adoptar decisiones razonables y prudentes en un entorno de incertidumbre, tomando en consideración los hechos y los valores, que son las cualidades que hacen importantes las cosas para los seres humanos. Una característica fundamental de los valores es su ingente variedad e importancia, ya que son los que dotan de identidad a nuestras vidas. Y la obligación moral es promover la realización de esos valores, aun en los casos en que esa realización sea problemática, como sucede cuando los valores entran en conflicto. Estas situaciones de conflicto se dan en no pocas ocasiones en la asistencia sanitaria, lo que ocasiona un problema moral a quien tiene que tomar una decisión.

En las decisiones clínicas que plantean un problema ético, es frecuente que uno de los valores en conflicto sea la vida, frente a otro u otros (autonomía de la decisión del paciente o sus representantes, distribución de recursos, creencias, calidad de vida...). Sea como fuere, las decisiones que se tomen deben siempre buscar el beneficio del paciente, evitando que valores ajenos a los del paciente (de familiares, representantes o del profesional sanitario) enturbien y confundan el mejor beneficio para el paciente.

El método deliberativo, tras analizar hechos y valores en conflicto, facilita la toma de decisiones prudentes, identificando, de entre varias soluciones posibles, la solución o curso de acción óptimo para el problema ético planteado, que será aquel que consiga preservar al máximo los valores en conflicto o lesionarlos lo menos posible.

### 2. Análisis de los hechos

El Comité de Ética Asistencial (CEA) de un hospital público de tercer nivel recibe una consulta relacionada con la toma de decisiones en un caso de una paciente en estado vegetativo que se halla ingresada en la Unidad de Críticos. El informe remitido al CEA contiene los datos clínicos de la paciente. La primera reunión del CEA contó con la asistencia de personal de la Unidad de Críticos para aclarar posibles dudas sobre los hechos.

Se trata de una mujer de 18 años de edad y 38 Kg de peso, que ingresó en la Unidad de pacientes Críticos tras un cuadro de parada cardiorrespiratoria (PCR) presenciada y reanimada durante el periodo intraoperatorio de una laparotomía urgente prescrita en el contexto de un hemoperitoneo espontáneo.

### **Antecedente Personales:**

La paciente está diagnosticada de Mucopolisacaridosis tipo I de Hurler-Scheie desde el año 2000, con diagnóstico molecular de heterocigosis para la mutación W402X. Además, su historial médico refiere los siguientes datos relacionados con su patología e intervenciones quirúrgicas realizadas:

- Desarrollo psicomotor y lenguaje buenos, con buen rendimiento escolar. Crecimiento inicial en el p90 hasta los tres años, detectándose a partir de ahí una disminución de la velocidad de crecimiento asociado a retraso madurativo óseo.
- Limitación de la movilidad articular importante con artrogriposis multiarticular, de predominio distal, camptodactilia, tenosinovitis estenosante, que requirió intervención quirúrgica en abril de 1998, necesitando prótesis nocturnas en extremidades.
- Severa infiltración nasofaríngea submucosa y retrofaríngea por mucopolisacáridos, que condicionan apneas del sueño, respiración bucal y episodios de otitis media de repetición con hipoacusia de transmisión secundaria. En 2002 se le practicó una Adenoidectomía.
- Estrabismo convergente diagnosticado y controlado por Servicio de Oftalmología desde 1999. Absceso corneal en ojo izquierdo secundario a úlcera corneal, con amplio leucoma corneal que afecta el área central corneal. Herpes corneal en ojo izquierdo muy evolucionado. Fibrosis subepitelial con depósitos estromales difusos y bilaterales.
- Lesión de aparato valvular/subvalvular mitral que condiciona ddoble lesión mitral, por lo que fue sometida a cirugía cardíaca para colocar prótesis valvular mecánica, con el subsiguiente tratamiento anticoagulante con acenocumarol (Sintrom®) desde entonces.
- Hepatoesplenomegalia.
- Cifosis cervical congénita con subluxación de axis y estenosis de canal raquídeo desde agujero magno hasta C4, sin signos de mielopatía obstructiva. En enero de 2001 se le realizó una artrodesis L1 – L2 por acuñamiento de L2. Posteriormente y ante una progresión de mielopatía cervical fue sometida a una fijación occípito - cervical unos meses antes del ingreso actual. En el postoperatorio tardío, desarrolló infección de herida quirúrgica por *Stafilococcus Aureus* Meticilin – resistente y *Serratia marcescens*, que fue tratada con Cotrimoxazol de forma ambulatoria, siendo el último cultivo de control negativo.
- Su tratamiento actual es Aldurazyme (alfa iduronidasa recombinante, laronidasa) desde Octubre de 2003 como tratamiento compasivo, por lo que es portadora de un catéter permanente en tronco venoso de extremidad superior izquierda para su administración repetida.

### **Motivo actual de ingreso:**

A finales de noviembre de 2013 acude a Urgencias, con cuadro clínico sugestivo de hemoperitoneo espontáneo, por lo que se decide intervención quirúrgica urgente por el Servicio de Cirugía General tras las valoraciones oportunas. En los datos analíticos



preoperatorios destaca un valor de INR muy elevado. La paciente está, en este momento, siguiendo un tratamiento con azálidos/macrólidos por cuadro catarral con agudización de su Otitis. Se decide transfundir plasma fresco congelado antes de la intervención para intentar normalizar el INR.

El equipo de guardia de Anestesiología, tras hablar con la paciente y explicarle el procedimiento, decide, dados sus antecedentes patológicos y quirúrgicos, realizar el control de la vía aérea mediante ayuda fibroscópica con paciente despierta y anestesia tópica de la zona. Durante dicho procedimiento, la paciente sufre un episodio de desaturación severa, no consiguiéndose controlar la vía aérea por ningún procedimiento, lo que desencadena una situación de PCR secundaria a hipoxia. Se inician maniobras de RCP mientras se realiza traqueotomía emergente con ayuda del facultativo de guardia del Servicio de ORL. Una vez conseguido el control de la vía aérea y habiendo sido eficaces las maniobras de RCP en la recuperación de la circulación espontánea, se realiza la laparotomía propuesta.

Tras descartar sangrado de órganos digestivos, el Servicio de Cirugía General solicita la intervención del Servicio de Ginecología, que descubre un cuerpo lúteo hemorrágico, realizándose anexectomía izquierda y dando por finalizada la intervención.

Tras finalizar la cirugía, la paciente es trasladada a la Unidad intubada, sedada y conectada a ventilación mecánica.

### ***Evolución a corto plazo:***

En las horas posteriores se describen convulsiones generalizadas tónico-clónicas que responden inicialmente a benzodiazepinas, pero que por su frecuencia e intensidad requieren dosis elevadas de Levetiracetam (Keppra). Se realiza TAC craneal que descarta hemorragia y lesión isquémica focal, y que se repite a las 24 horas, tras inicio de anticoagulación intravenosa, con idéntico resultado.

En los días siguientes, tras suspensión de la sedación, se objetiva situación de coma que evoluciona durante días hacia lo que nos parece una situación de estado vegetativo persistente (ojos abiertos espontáneamente, con ciclos de vigilia-sueño, pero con desconexión aparente del entorno, con respuesta refleja a estímulos (por ejemplo, aspiraciones traqueales) y sin ninguna respuesta a órdenes). Ha sido evaluada por el Servicio de Neurología y se ha realizado un EEG, que muestra un patrón compatible con encefalopatía anóxica, estableciéndose un “mal pronóstico” por parte de dicho Servicio.

En el momento actual, tras dos meses desde el inicio del cuadro, se mantiene la situación descrita previamente, sin ningún fallo orgánico constatable, pero con dependencia de ventilación mecánica, pues los episodios de intento de destete de la ventilación mecánica y paso a ventilación espontánea fracasan a las pocas horas, principalmente debido a la mala mecánica ventilatoria de la paciente y a las abundantes secreciones que presenta. Recibe nutrición enteral por sonda nasogástrica (SNG), aunque está pendiente de realización de una gastrostomía endoscópica percutánea

(PEG) para alimentación. No presenta signos de infección en la actualidad, con cultivos de vigilancia negativos, y recibiendo toda su medicación por la SNG.

### **Aclaración de los hechos**

Las mucopolisacaridosis (MPS) son errores innatos del metabolismo secundarios a defectos enzimáticos que producen un acúmulo lisosomal de diversos tipos de glucosamino-glucanos (GAG) provocando consecuentemente síntomas progresivos en todos los órganos y sistemas. La MPS I está causada por el déficit de la enzima  $\alpha$ -1-iduronidasa, lo que provoca la acumulación de heparán y dermatán sulfato. Es una enfermedad autosómica recesiva, y el gen responsable está localizado en el locus 4p16.3. Las mutaciones más frecuentemente en estos pacientes son *W402X* y *Q70X*, que provocan un déficit total de actividad enzimática. La prevalencia varía según las distintas áreas geográficas, de 1:111.000 a 1:84.000 nacidos vivos.

El síndrome Hurler-Scheie es una forma intermedia de la enfermedad, que se suele diagnosticar entre los 3 y 8 años y que tiene una esperanza de vida entre 20 y 30 años. La incidencia de cada una de estas formas clínicas no es bien conocida, aunque los datos de registros internacionales señalan que el 47% eran MPS I Hurler, el 25% MPS I Hurler - Schie, el 13% MPS I Schie y el 15% una forma indeterminada.

La paciente tiene otro hermano afectado de la misma enfermedad, en el que el diagnóstico de la mucopolisacaridosis se realizó a partir del tercer año de vida, cuando empezaron a detectarse las primeras alteraciones de crecimiento.

La terapia de reemplazo enzimático con laronidasa (Aldurazyme®) fue autorizada para el tratamiento de las manifestaciones no relacionadas con el sistema nervioso central. Disminuye la hepatomegalia y la apnea del sueño y mejora el crecimiento lineal, la movilidad de las articulaciones y la respiración en pacientes con enfermedad atenuada. Además, se ha propugnado que un tratamiento de reemplazo enzimático previo al trasplante de médula ósea, podría reducir las complicaciones pulmonares y cardíacas del trasplante y mejorar la eficacia clínica.

Debido a las manifestaciones clínicas de esta enfermedad, estos pacientes requieren con frecuencia tratamiento quirúrgico, lo que se traduce en numerosas implicaciones anestésicas, de las que el manejo de la vía aérea es, con mucho, el problema más preocupante. El manejo está dificultado por la laxitud e hipertrofia de los tejidos blandos, la macroglosia, las abundantes secreciones, el cuello corto, la reducción de la movilidad articular temporomandibular y atlantooccipital y la subluxación atlantoaxial. Todo ello dificulta la laringoscopia, la ventilación y la intubación. La tasa de mortalidad perioperatoria está próxima al 20%, relacionada con la ausencia de control de la vía aérea. En el caso que nos ocupa, la paciente había sido sometida a una artrodesis occipito-cervical, que entorpece aún más dichas maniobras y que dificultó enormemente la realización de la traqueotomía emergente efectuada en el contexto de la situación crítica. La literatura señala que para el control de la vía aérea en estos casos, se puede optar por el manejo fibrótico, el empleo de la mascarilla laríngea o la inducción inhalatoria con ventilación espontánea.

La paciente ha sufrido diversas intervenciones quirúrgicas como consecuencia de las complicaciones asociadas a su enfermedad de base (sustitución valvular mitral, artrodesis lumbar y cervical). No hay constancia documental de incidencias acontecidas en el manejo de la vía aérea, aunque las anteriores intervenciones se habían realizado previamente a la artrodesis occipito-cervical.

La paciente, mayor de edad, presentaba un grado de capacidad adecuado cuando fue sometida a la cirugía de urgencia. El grado de conocimiento de su enfermedad era elevado, pues no en vano desde temprana edad se ha visto involucrada directamente en todo el devenir de la misma, aunque no hay constancia ni de documento de instrucciones previas, ni de que hubiera planificado la atención en una situación como la actual.

El cuadro clínico que desencadena la situación crítica que conduce al estado vegetativo es un cuadro de hemoperitoneo debido al sangrado de un cuerpo lúteo ovárico. El sangrado no es controlado, porque la paciente estaba anticoagulada al portar una válvula mitral metálica desde hace 5 años. En el momento del sangrado, el efecto anticoagulante estaba marcadamente incrementado por estar tomando antibióticos que interfieren con la medicación anticoagulante. (INR >5)

De no haber procedido al control quirúrgico de la hemorragia, la paciente hubiese fallecido desangrada, teniendo en cuenta el estado de anticoagulación sobrepasada en el que se encontraba. La indicación de intervención quirúrgica, una vez compensada por el problema de hipocoagulabilidad, estaba justificada. Este aspecto es importante, pues el beneficio del procedimiento quirúrgico debe ser equilibrado contra el riesgo de exponer a la paciente a una anestesia general. La información tanto a los padres como a la paciente debe ser adecuada al riesgo.

Los padres, sanitarios de profesión y muy conocidos en el entorno hospitalario, acuden con regularidad a las visitas de mañana y tarde, juntos o en solitario. Es frecuente que en las visitas sean acompañados por compañeros de profesión, lo que evidencia que la confidencialidad del caso no ha sido cuidada por el entorno familiar. Son muy demandantes de información y muy protectores de su hija.

La relación con la familia no es percibida como adecuada por el personal de la Unidad. La sensación que tienen los profesionales de la Unidad es que la familia mantiene una situación de desconfianza hacia ellos. La presión de la familia se detecta en la asunción como tratamiento del medicamento de uso compasivo que la paciente recibía antes de su ingreso, así como en ciertos comentarios que la madre ha dejado deslizar sobre que "a su hija la mataron el día que vino a urgencias". La confianza, manifestada por los padres, en instituciones externas al Servicio público de salud, donde siempre ha sido tratada la paciente en sus intervenciones, puede ser un factor determinante de posibles conflictos en esa relación con los profesionales, aunque esto aún no se ha dado.

La información a la familia se ha efectuado como está establecido en el funcionamiento de la Unidad. Se informa por la mañana y por la tarde. Por la mañana la información es asumida cada día por un profesional diferente, y por la tarde y los fines de semana, la asume el médico de guardia, que también es distinto cada día. Se les ha explicado la

situación de estado vegetativo, aunque no hay convicción por parte de los profesionales de que hayan asumido la situación.

Por otra parte, dadas las características morfológicas de la paciente, la alimentación por SNG solo permite uso de preparados farmacológicos, habiéndose planteado a los padres la colocación de una sonda definitiva mediante una PEG, acción que de momento los padres consideran muy agresiva. A pesar de esa consideración, los profesionales no descartan que en cualquier momento surja la necesidad de ser intubada de nuevo como complicación asociada a su patología, amén de plantearse la necesidad de recibir tratamientos de mayor agresividad, con canalización de una vena central, como en caso de fracaso de la función renal.

La valoración del servicio de neurología cataloga la situación como de mal pronóstico tras varias evaluaciones clínicas y electroencefalográficas, donde muestra un patrón lento con escasa respuesta al dolor, sugerente de daño cerebral masivo

En el momento de plantear esta consulta, la paciente lleva 48 horas en ventilación espontánea y no tiene ningún tratamiento de soporte vital establecido, continuando con la atención y cuidados que su enfermedad de base y el proceso actual requieren. En otro contexto, la paciente cumple criterios de alta en la Unidad, pudiendo ser trasladada a una planta. Sin embargo, los padres, a pesar de esa “desconfianza” hacia los profesionales de la unidad, quieren que siga en la misma, porque reconocen que está siendo bien atendida. No obstante, se plantea otro problema de carácter logístico – administrativo, pues en caso de ser dada de alta en la Unidad de Críticos (han pasado más de 30 días), se plantea el problema de sobre qué servicio debe recaer el destino de la paciente.

### 3 Análisis Ético

Una vez analizados y ampliados los hechos, es hora de analizar el aspecto ético del problema planteado, identificando los problemas éticos del caso, eligiendo el problema ético principal, indicando los valores en conflicto y proponiendo los cursos de acción, señalando primero los cursos extremos, para después elaborar los cursos de acción intermedios.

#### 3.1. Problemas éticos del caso

Tras entrar en conocimiento del caso, los miembros del CEA identificaron los siguientes problemas éticos:

- ¿Deben realizarse, caso de ser necesario, maniobras de RCP en este paciente?
- En caso de que fuese necesario por complicarse su estado clínico, ¿se deberían instaurar tratamientos de soporte vital (intubación, ventilación mecánica, sustitución de la función renal...)?
- ¿Debería plantearse una AET en esta paciente?
- ¿Quién debe tomar la decisión en este caso? ¿Los familiares, los neurólogos, los médicos responsables de su asistencia?

- ¿Debería mantenerse ingresada a la paciente en una unidad de cuidados críticos cuando no precisa nada más que cuidados básicos?
- ¿Se ha producido un uso indebido de recursos en el tratamiento de la paciente?
- ¿La paciente debe trasladarse a su casa, a una planta o a un centro de pacientes crónicos?
- ¿Existen problemas socio – sanitarios que entorpecen el alta de la paciente de la Unidad de Críticos?
- ¿Ha existido mala praxis a la hora de valorar la asociación de antibióticos en una paciente anticoagulada?
- ¿Deberíamos promover los DIP o la PAAS en aquellos pacientes en los que se prevea la posibilidad de conflictos en la evolución de su enfermedad?
- ¿Ha existido discriminación positiva en el tratamiento de esta paciente por la relación profesional de sus padres?
- ¿La comunicación, a tenor de la desconfianza de la familia, ha sido realizada adecuadamente?

### 3.2. Elección del problema ético

El problema ético elegido es el que plantea el profesional que remite el caso: la conveniencia o no de proseguir con técnicas de soporte vital, caso de que sea necesario instaurarlas, en una paciente que se halla en la situación clínica descrita.

### 3.3. Valores en conflicto

El conflicto de valores por lo tanto se produce, por una parte, entre el valor vida y su conservación y defensa a ultranza, utilizando todos los medios terapéuticos disponibles, y por otra, el valor de evitar daño, adecuando el esfuerzo terapéutico según vaya siendo la evolución clínica, y siempre optando por el mayor beneficio para la paciente.

### 3.4. Consideraciones deliberativas a modo de resumen

La paciente ha sido diagnosticada de un Estado Vegetativo Persistente, o en una denominación más actual, un síndrome de vigilia sin respuesta. En este caso guarda relación con un contexto clínico de una RCP con una secuela de encefalopatía postanóxica. Los pacientes con encefalopatía postanóxica grave generan una importante carga asistencial, elevan el consumo de recursos materiales y humanos, y provocan un importante sufrimiento familiar.

La asistencia sanitaria que se establezca para un paciente en EV deberá tener en cuenta la evaluación médica de la irreversibilidad de su estado neurológico y la morbilidad asociada al proceso y la comorbilidad existente, así como las opiniones de familiares u otras personas vinculadas al enfermo por razones de hecho, que, como concedores de los valores de la persona respecto a la asistencia sanitaria a recibir, actuarán siempre en el “mayor beneficio” del paciente y respetando esos valores.

El tratamiento de un paciente con encefalopatía postanóxica no tendrá como fin último la prolongación abusiva del proceso del morir humano, pues eso constituye “obstinación

terapéutica”, lo que puede llegar a ser maleficiente e injusto, al no estar en consonancia con la “buena práctica clínica”.

Por otra parte, proporcionar una intervención de soporte vital a un individuo en situación de EVP no debe basarse en el mero mantenimiento de una vida biológica, por lo que la limitación de los niveles asistenciales es perfectamente razonable en el caso de los pacientes en EVP, que no deben ser sometidos a procedimientos o tratamientos que no les sean beneficiosos.

El estado vegetativo es una situación clínica altamente dependiente de los cuidados y la aparición de complicaciones es inversamente proporcional a la calidad de los cuidados que reciben estos pacientes. Sin embargo, no existe ningún tratamiento específico para el EV persistente que haya demostrado la reversibilidad del proceso.

Las situaciones de “discriminación positiva”, manteniendo cuidados en Unidades de Reanimación a pacientes cuando no se precisan tratamientos de soporte vital, no pueden condicionar las decisiones profesionales respecto al criterio de alta de esas Unidades, y puede dar lugar a situaciones de conflicto.

En la situación clínica actual resulta prematuro hablar de LET, pues no se ha cumplido el plazo de 6 meses establecido en la literatura especializada para considerar permanente un estado vegetativo persistente postanoxia. Si en algún momento del proceso evolutivo del paciente existiese alguna duda respecto a la presencia o no de conciencia, se deberá de nuevo reevaluar al enfermo con la misma sistemática.

Una vez que el EV haya sido claramente establecido como permanente, podrá darse, en su caso, la posibilidad de valorar la adecuación del esfuerzo terapéutico considerando la proporcionalidad de las intervenciones respecto a la situación general del paciente, su pronóstico global y el de la morbilidad asociada.

Una de las labores del médico debe ser lograr establecer un diagnóstico preciso, un pronóstico basado en la mejor evidencia disponible y asegurarse de que la explicación del diagnóstico y el pronóstico sea bien entendida por los familiares del paciente, sin ser sesgada por las ideas y los valores del propio médico. Pero de igual importancia resulta establecer una relación clínica que asegure una comunicación eficaz que permita, de una parte, conocer los valores del paciente, y de otra, comprender adecuadamente al paciente (o a sus familiares como representantes) el diagnóstico y el pronóstico de la enfermedad.

La información debe ser completa, veraz, inequívoca, expresada en términos comprensibles y en cantidad suficiente para que comprendan la situación clínica presente y la previsible a corto o largo plazo, en un contexto familiar de gran carga emocional. Para lograr ese objetivo, es esencial y fundamental que todo el equipo asistencial mantenga de una forma coordinada un dialogo correcto, comprensible y continuado con los familiares. El hecho de que la información sea efectuada por las mismas personas supone un plus de eficacia en la comunicación porque facilita la relación y mejora la calidad de la misma. Para ello, la figura del médico responsable es de vital importancia.

Hay que transmitir y hacer entender las limitaciones en el manejo de esta patología, asumiendo las incertidumbres propias de la medicina, pero evitando situaciones que generen desconfianza y falsas esperanzas de curación del paciente. Debe remarcarse la ausencia de dolor y sufrimiento en relación a la falta de conciencia e intentar que los familiares lo comprendan. Se debe evitar el uso de palabras que induzcan desconfianza respecto de la actuación clínica realizada o utilizar términos que produzcan mayor confusión. Sin una información adecuada, veraz, comprensible, objetiva, progresiva, imparcial y sensible, es muy difícil que los familiares puedan tomar decisiones en el mejor beneficio del paciente.

#### **4. Cursos de acción**

##### **4.1. Cursos de acción extremos**

Como cursos extremos, se definen los siguientes: de una parte, defender a ultranza la vida, con aplicación de todos los medios de soporte vital que precise la paciente según su evolución. Y el otro curso de acción extremo sería la retirada de todos los tratamientos que la paciente recibe.

##### **4.2. Cursos de acción intermedios**

Tras la exposición del análisis ético del caso, de las consideraciones previas y de la elección de los cursos de acción extremos, se proponen los siguientes cursos de acción intermedios:

###### **1.- Mejorar la relación con la familia.**

La asunción de la figura de médico responsable, que hiciera las labores de interlocutor principal con la familia, resulta importante para facilitar una relación de confianza. Además, permite transmitir de forma continuada, uniforme y más eficaz las propuestas de decisiones técnicas que colegiadamente se tomen en el equipo asistencial.

A este propósito, pudiera ser interesante la participación del personal de enfermería encargado de la atención de la paciente, porque pueden sentirse más cercanos a la familia, lo que puede facilitar la transmisión eficaz de la información.

Reconducir la situación para hacer comprender la concatenación de los hechos acontecidos desde el origen del proceso y sus antecedentes, ayudaría a los padres a ir asumiendo la situación del estado vegetativo, así como de las expectativas pronóstico - evolutivas, y las posibles variaciones en la concepción global de las atenciones que precisará su hija, que incluye hablar sobre la necesidad, llegado el caso, de retirar los tratamientos fútiles y la no instauración de medidas de soporte vital.

Debemos asumir que la información es parte de la actividad clínica que realizamos, por lo que será necesario obviar las limitaciones e imponderables

organizativos que impiden que se haga de un modo correcto. La unidad debería revisar si la política organizativa que mantiene de información es la más adecuada para lograr los objetivos que la información debe conseguir.

## **2.- Optimizar las decisiones por sustitución**

Los padres en este caso son quienes deben tomar las decisiones sobre el porvenir de su hija otorgando el consentimiento informado (o denegándolo) para la práctica de procedimientos que así lo requieran, al no haber datos de existencia de documentos de instrucciones previas en los que la paciente, mayor de edad, hubiera abordado la planificación anticipada de la atención médica en una situación como la actual. Si no se conoce nada al respecto de esos criterios, el criterio a emplear será el del mayor beneficio para el paciente. Pero el mayor beneficio del paciente no es ir a favor de la vida en cualquier circunstancia, sino ver cómo se puede proporcionar una atención digna y cómo se pueden optimizar los otros valores en juego.

Además, esas decisiones no deben ser excepcionales y deben estar dentro de la *lex artis* y de la buena práctica profesional.

A este respecto será preciso deliberar con los padres sobre la pertinencia y aceptación de la colocación de una sonda de gastrostomía (PEG), a la que de momento son reacios, tomando conciencia del contexto evolutivo global.

Es muy importante hacer comprender a los padres la necesidad de hablar y deliberar sobre la actitud a tomar cuando el estado vegetativo sea declarado permanente, y la posibilidad de valorar la realización de una adecuación del esfuerzo terapéutico considerando la proporcionalidad de las intervenciones respecto a la situación general del paciente, su pronóstico global y el de la morbilidad asociada. La empatía y las habilidades en comunicación son, en este aspecto, de vital importancia.

## **3.- De las decisiones de los profesionales**

El hecho de que las decisiones relativas a la salud sean tomadas por los padres en las condiciones expuestas anteriormente, no puede suponer un condicionamiento de las decisiones técnicas relativas al funcionamiento de la Unidad de Críticos.

La situación actual de la paciente, en ventilación espontánea y sin ningún tratamiento de soporte vital, hace que cumpla criterios de alta en la unidad de Reanimación.

No es médica ni éticamente correcto prolongar ingresos en una Unidad de tratamiento de pacientes críticos cuando no se le están proporcionando a la paciente tratamientos de soporte vital, sino los cuidados que su estado necesita.



Por otra parte, desde un punto de vista médico, la permanencia innecesaria de la paciente en la Unidad de Reanimación puede no ser benéfica para la paciente, donde puede complicarse su situación actual si es colonizada por agentes infecciosos multirresistentes, amén de no ser éticamente defendible desde el punto de vista del principio de la justicia.

La paciente debe recibir todos los cuidados necesarios acorde a su situación clínica, pero no en una Unidad de Reanimación para pacientes críticos. Si no se requiere ninguna asistencia especializada en este Hospital de agudos, el alta en la Unidad de Reanimación debe realizarse mediante el traslado a un centro donde se garantice que reciba los cuidados adecuados a su situación clínica, instruyendo a sus cuidadores si fuese necesario sobre ellos.

Puede ser de interés la disposición de los profesionales de participar activamente en la búsqueda de destino para la paciente, así como su disposición a instruir y formar a sus futuros cuidadores.

#### **4.- Explorar el nivel de implicación de los padres en el cuidado de la paciente:**

En el nivel de cuidados, según la literatura, se incluyen como medidas estándares de manejo los cuidados de la traqueostomía y las aspiraciones traqueales para minimizar los posibles acúmulos de secreciones; el mantenimiento de la nutrición e hidratación adecuadas con colocación de gastrostomía percutánea, los cuidados de prevención y tratamiento de las úlceras de decúbito y las movilizaciones pasivas para minimizar las contracturas musculares, así como una adecuada higiene de la incontinencia de esfínteres anal y vesical e higiene oral y dental. Aun asegurando la atención por personal adecuadamente formado, sería de interés explorar la disposición y grado de implicación en los cuidados que estarían dispuestos a asumir sus padres.

#### **5.- Elección del Curso de acción óptimo**

Tras la deliberación efectuada, el CEA estima que el curso de acción óptimo en el caso planteado es la sucesión de los cursos de acción propuestos, manteniendo las medidas básicas de cuidado, incluida la colocación de la PEG si acceden los padres, ya que, aunque en teoría la supervivencia por su enfermedad de base está limitada, el momento de terminalidad en enfermedades no oncológicas es muy difícil de señalar.

#### **6.- Pruebas de consistencia**

Como paso final del proceso deliberativo, las decisiones sugeridas deben ser sometidas a las pruebas de temporalidad, publicidad y legalidad.

La decisión adoptada es susceptible de ser mantenida en el tiempo (prueba de temporalidad). La decisión es aceptable, pudiendo ser informada y explicada, dado que en todo momento se respeta el bienestar de la paciente ante una situación con alta probabilidad de convertirse en irreversible. Las actuaciones propuestas son susceptibles

de ser defendidas públicamente (prueba de publicidad). Las acciones propuestas son respetuosas con la legalidad vigente (prueba de la legalidad).

## Conclusiones

- Llegar a un diagnóstico correcto e identificar adecuadamente las capacidades cognitivas del paciente con alteración de conciencia tiene implicaciones clínicas y éticas.
- Es necesario realizar una evaluación apropiada que permita identificar con la menor incertidumbre posible las funciones cognitivas que el paciente conserva o ha perdido. El diagnóstico y seguimiento evolutivo de estos procesos se basa en la evaluación clínica reiterada. Probablemente sea necesario redefinir las categorías diagnósticas existentes. Y también parece importante conseguir que las pruebas de neuroimagen estructural y funcional se empleen de forma rutinaria en pacientes con alteraciones de conciencia. La RM estructural permite aportar diferencias entre EV y EMC, mientras que las técnicas de neuroimagen funcional permitirían identificar funciones cognitivas que no son detectables por la clínica.
- El aspecto ético de las situaciones de EV es muy importante. Son pacientes despiertos pero inconscientes (estado de vigilia sin conciencia), que no sufren dolor ni sufrimiento. Presentan una elevada probabilidad de irreversibilidad, y tienen una absoluta dependencia para poder sobrevivir, aunque no son pacientes terminales. Durante el periodo de posible reversibilidad (entre uno y tres meses en los casos no traumáticos), no cabe limitación del esfuerzo terapéutico. Pasado este plazo, y una vez establecido el carácter permanente, se adecuará el esfuerzo terapéutico al estado evolutivo, manteniendo cuidados generales, posturales y de higiene, debiendo valorar la decisión de retirada de la nutrición e hidratación.
- Es muy importante atender al marco socio-familiar del paciente y su familia, manteniendo una buena información y comunicación, para poder proporcionar un apoyo emocional en el proceso de toma de decisiones y facilitar un ambiente de consenso deliberativo en la búsqueda de la decisión más equilibrada y prudente. Hay que dejar claro qué tratamientos han pasado el punto de no retorno y es fundamental mantener un criterio unificado para no dar falsas expectativas. Los pasos del proceso asistencial deben reflejarse en la historia (decisiones, valoraciones sucesivas, acuerdos y desacuerdos...). La eventualidad de un traslado a otro centro debe ir acompañada de la seguridad de unas condiciones de cuidados y tratamiento adecuadas, ofertando, si fuese preciso, participar en el adiestramiento de alguna técnica de cuidado.
- Una adecuada información del estado del paciente, de las previsiones pronosticas o de las opciones que se vislumbran es un apartado que, aunque se da por supuesto, no siempre lo ejercemos con la suficiente destreza. No es una enseñanza habitual de las facultades, y se deja a la mayor o menor capacidad de empatía y comunicación que cada uno tenga. Hacer bien este apartado de la actividad asistencial es de similar importancia a realizar un correcto diagnóstico y un tratamiento ajustado y, sin duda, fortalece el carácter humanístico de la relación clínica, amén de minimizar los problemas en situaciones de conflicto. La excusa de problemas organizativos es de escaso valor argumental.

- La cultura de la adecuación del esfuerzo terapéutico debe formar parte de la actividad diaria de nuestro trabajo. Adecuar el esfuerzo terapéutico no es una actitud pasiva, sino velar en todo momento por el mejor beneficio del paciente. Es una actitud proactiva, donde unos tratamientos son cancelados por fútiles, dando paso a otros que, acompañados de los cuidados, son la mejor opción en el momento evolutivo concreto de la enfermedad en el que se toma la decisión. El imperativo tecnológico nos conduce a un bucle del que es preciso salirse para reflexionar, pues no todo lo técnicamente posible es éticamente aceptable. No reflexionar adecuadamente nos empuja hacia la obstinación diagnóstica y/o terapéutica. En cada caso concreto es necesario proceder de forma metódica, analizando detalladamente los hechos e identificando todos los valores en juego, para que las decisiones que se tomen sean prudentes y responsables. En caso necesario se puede recurrir al Consultor de Ética Clínica (CEC) o al Comité de Ética Asistencial (CEA).
- Los planes anticipados de asistencia sanitaria (PAAS) y los documentos de instrucciones previas (DIP), aunque muy lentamente, se van haciendo un hueco en el devenir sanitario. Por eso, en casos de asistencia a pacientes no competentes, será necesario adquirir el hábito de consultar si el paciente tiene un Documento de Instrucciones Previas, esté o no registrado, o ha realizado un PAAS. En cualquier caso, será preciso preguntar sobre los deseos y los valores manifestados con anterioridad por el enfermo. Es necesario abordar con carácter crítico las decisiones de futuro relacionadas con la salud, pues es evidente la presencia de un sesgo debido a los factores emocionales, que tiende a subestimar la calidad de vida asociada a respecto de las enfermedades crónicas y los estados de discapacidad. No obstante, la presencia de DIP como expresión anticipada de libertad personal puede facilitar la toma de decisiones.

## Epílogo

La paciente fue trasladada a una planta de Medicina Interna del Hospital para seguir con los cuidados. La sonda de gastrostomía le fue colocada con el consentimiento de sus padres. Posteriormente la paciente fue trasladada a un centro sanitario de cuidados crónicos, donde, al cabo de unos meses, falleció de una infección respiratoria.

## Bibliografía

- Alencar Gomes H (2014). La limitación del esfuerzo terapéutico en persona con lesión cerebral grave. *Rev. bioét. (Impr.)* 22 (2), 283-91. <http://dx.doi.org/10.1590/1983-80422014222009>
- Aguirre J (2004). Aspectos jurídicos. Connotaciones especiales de los pacientes en estado vegetativo persistente según su causa desencadenante. *Med Intensiva* 28(3), 170-2.

- Ara Callizo JR (2013). Adecuación del esfuerzo terapéutico en los pacientes con alteraciones crónicas de la conciencia. *EIDON* 40, 25-38. DOI: 10.13184/eidon.40.2013.25-38.
- Bellas S, Marín F, Sepúlveda A (2011). Manejo anestésico en paciente pediátrico con síndrome de Hurler. *RAA* 69(1), 105-108. Cabré Pericas L, Nolla Salas M (2004). Estado vegetativo persistente postanoxia en la unidad de cuidados intensivos. *Med Intensiva* 28(3):104-7.
- Cantarell G (2004). Medidas de soporte en un paciente en estado vegetativo persistente: soporte poscrítico y continuado. *Med Intensiva* 28(3), 162-4.
- Carillo Esper R, Hernández Campuzano RC, Puebla Clark JG, Castillo Heredia A (2012). Estado vegetativo. Conceptos actuales. *Med Int Mex* 28(2), 162-170.
- Casado M (2004). Estado vegetativo persistente: aspectos éticos. *Med Intensiva* 28(3), 165-6.
- Comité de Ética Asistencial del Área de Salud de León (2017). Documento sobre la Adecuación del Esfuerzo Terapéutico.
- Comité d'Ètica Assistencial (CEA). (2007). Hospital Universitari Vall d'Hebron. Recomanacions per a l'assistència als malalts en estat vegetatiu.
- Cuadernos FEDACE sobre daño cerebral adquirido: síndrome de vigilia sin respuesta y de mínima conciencia (2011). Federación Española de Daño Cerebral (FEDACE), Madrid, ISBN: 978-84-695-0667-7.
- Dalmau Serra J, Vitoria Miñana I (2015). Guía de la mucopolisacaridosis I. En *Guía para el manejo de las MPS*. Pablo Sanjurjo, Coord (2015). Ergon. Majadahonda (Madrid). ISBN: 978-84-16270-04-0 Depósito Legal: M-27189-2014.
- De la Cal MA (2004). Recomendaciones de la VI Conferencia de Consenso de la SEMICYUC: estado vegetativo persistente postanoxia en el adulto. *Med Intensiva* 28 (3), 173-83.
- De la Torre FJ (2004). Factores predictivos de supervivencia durante la reanimación cardiopulmonar. *Med Intensiva* 28(3), 137-42.
- Fernandez-Espejo D (2016). Avances en la evaluación del estado de conciencia: papel de la evaluación a pie de cama y las técnicas de neuroimagen en el proceso diagnóstico. *Papeles del Psicólogo*, 37(1), 3-13.
- Fernández Medina MI (2014). Mucopolisacaridosis tipo I: Síndrome de Hurler. *Cuidados. Rev. enferm. CyL* 6 (2), 106 -110.
- Fins JJ (2013). Neuroética y trastornos de la conciencia: lo que los poetas ya sabían. *EIDON* 40, 39-49. DOI: 10.13184/eidon.40.2013.39-49.
- Gonzalez-Meneses Lopez A, Barcia Ramirez A, Diaz Rodriguez JL (2010). Protocolo de actuación en las mucopolisacaridosis. *Protoc diagn ter pediatr*. 1, 24-36.
- Gracia D (2013). El daño cerebral masivo, problema técnico y ético. *EIDON* 40, 1-2. DOI: 10.13184/eidon.40.2013.1-2
- Gracia D (2006). Limitación del esfuerzo terapéutico. Lo que nos enseña la historia. En: *La limitación del esfuerzo terapéutico*. De la Torre J, (ed.). Sº de publicaciones de la Universidad Pontificia de Comillas. Madrid.
- Grau Veciana JM (2004). Estado vegetativo persistente: aspectos clínicos. *Med Intensiva* 28 (3), 108-1.
- Grupo de trabajo del enfermo crítico Hospital Clínic (2005). Diagnóstico y manejo del estado vegetativo postanoxia cerebral. Barcelona.

- Guerrero-Domínguez R, García-Santigosa M, Ontanilla A (2014). Vía aérea difícil en un paciente pediátrico con mucopolisacaridosis tipo I (síndrome de Hurler) *Rev Esp Anestesiología Reanimación* 61, 115-6.
- Gupta AK, Kharde V, Gawer V, Sidhaye RV, Divekar DS (2010). Hurler's syndrome: anaesthetic challenges and management. *Anestesia Pediatrica e Neonatale*, 8 (2).
- Martín-Alfonso S, Pérez-González A, López del Moral-López O, Vaquero-Pérez L, Gómez-Martínez ML, Aldecoa Álvarez de Santullano C (2015). Mucopolisacaridosis y anestesia general. A propósito de un caso. *Revista Mexicana de Anestesiología*, 38(3).
- Martín-Hernández H (2010). Manejo del síndrome posparada cardíaca. *Med Intensiva*. 34(2), 107–126.
- Monzón JL (2013). Orientaciones sobre la adecuación del tratamiento en pacientes críticos con lesión cerebral aguda. *EIDON* 40, 3-24. DOI: 10.13184/eidon.40.2013.3-24.
- Monzón JL et al. (2010). Ética de las decisiones en resucitación cardiopulmonar. *Med Intensiva* 34(8), 534–549.
- Noé-Sebastián E et al. (2012) Del estado vegetativo al estado de vigilia sin respuesta: una revisión histórica. *Rev Neurol* 55(5), 306-313.
- Osthaus WA et al. (2012). Paediatric airway management in mucopolysaccharidosis 1: a retrospective case review. *European Journal of Anaesthesiology* 29(4).
- Pérez Pérez FM (2016). Adecuación del esfuerzo terapéutico, una estrategia al final de la vida. *Semergen* 42(8), 566-574.
- Piperberg M (2017). Vigilia inconsciente. Análisis de un caso de estado vegetativo y diferentes modelos de toma de decisión. *Rev Bio y Der* 40, 179-193.
- Ridruejo R et al. (2007). Pronóstico de los pacientes recuperados tras un episodio de muerte súbita. *An Med Interna* 24 (5).
- Sciuto V (2015). Estado vegetativo y estado de mínima conciencia. *Revista Patagónica de Bioética*, 2(3), 12- 22.